FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1892 — N° —

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 18 mai 1892, à 1 heure

PAR

F. BAUMGARTEN
Ancien interne des Hôpitaux de Paris
Né à Jurançon (Basses-Pyrénées), le 15 décembre 1860

LA LÉONTIASIS OSSEA

(HYPEROSTOSE DES OS DE LA TÊTE)

Président : M. STRAUS *professeur*

Juges : MM. { FOURNIER, *professeur*
BRISSAUD et CHAUFFARD, *agrégés*.

PARIS
G. STEINHEIL, ÉDITEUR
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2
—
1892

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. BROUARDEL
Professeurs	MM.
Anatomie	FARABEUF.
Physiologie	CH. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	DIEULAFOY. DEBOVE.
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique	CORNIL.
Histologie	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils	TILLAUX.
Pharmacologie	POUCHET
Thérapeutique et matière médicale	HAYEM.
Hygiène	PROUST.
Médecine légale	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LABOULBENE.
Pathologie comparée et expérimentale	STRAUS.
Clinique médicale	G. S E. POTAIN. JACCOUD. PETER.
Maladies des enfants	GRANCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	BALL.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	FOURNIER.
Clinique des maladies du système nerveux	CHARCOT.
Clinique chirurgicale	VERNEUIL. LE FORT. DUPLAY. LE DENTU.
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON.
Clinique ophtalmologique	PANAS.
Cliniques d'accouchements	TARNIER. PINARD.

Professeurs honoraires.

MM. SAPPEY, HARDY, REGNAULD et PAJOT.

Agrégés en exercice.

MM. BALLET.	MM. FAUCONNIER	MM. NÉLATON.	MM. RIBEMONT-DESSAIGNES
BAR.	GILBERT.	NETTER.	RICARD.
BLANCHARD	GLEY.	POIRIER, chef des travaux anatomiques	ROBIN (Albert)
BRISSAUD.	HANOT.	POUCHET.	SCHWARTZ.
BRUN.	HUTINEL.	QUENU.	SEGOND.
CAMPENON.	JALAGUIER.	QUINQUAUD	TUFFIER.
CHANTEMESSE.	KIRMISSON.	RETTERER.	VILLEJEAN.
CHAUFFARD	LETULLE.	REYNIER.	WEISS.
DEJERINE.	MARIE.		
	MAYGRIER.		

Secrétaire de la Faculté: M. Ch. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend leur donner aucune approbation ni improbation.

INTRODUCTION.

Dans son mémoire sur « la Périostose diffuse non syphilitique des os de la face et du crâne » paru en 1879, M. le Professeur Le Dentu raconte qu'il fut amené à étudier cette curieuse affection à propos d'une malade de son service à l'hôpital St Louis, qui était atteinte d'une déformation de la face caractérisée par la présence de tumeurs siègeant à la fois sur les trois maxillaires.

Un fait analogue se produisit en 1887 dans le même hôpital et dans le service de M. Péan dont nous étions l'interne.

Une malade entre dans le service ; atteinte d'une déformation hideuse de la face. On se rendit compte que l'affection était caractérisée par des tumeurs siégeant sur les trois maxillaires.

Notre maître nous chargea de rechercher les cas semblables qui avaient pu être observés et c'est à cette occasion que nous fûmes amené à étudier les hyperostoses diffuses de la tête et que nous fîmes connaissance avec la « Leontiasis ossea ».

Nous n'aurions jamais songé sans doute à faire sur ce sujet, notre thèse inaugurale, si les récents travaux parus sur l'*Acromégalie* n'avaient une fois encore attiré notre atttention sur les hyperostoses généralisées de la tête.

Nous avons ainsi constaté qu'un travail d'ensemble manquait sur la *Leontiasis ossea* qui offre tant de rapports avec cette affection nouvelle décrite avec tant de clairvoyance par M. le Dr P. Marie.

Le désir d'être utile à ceux qui étudient les curieuses déformations du squelette nous a engagé à entreprendre cette courte Revue malgré le défaut de toute observation personnelle.

Mais avant de commencer, il nous est agréable de rendre d'abord un juste hommage à nos maîtres des hôpitaux de Paris qui nous ont aidé de leurs conseils et prodigué leurs enseignements.

M. le Professeur Grancher fut notre premier maître, et son souvenir nous sera particulièrement cher.

Nous n'oublierons jamais les services que M. le D[r] Faisans nous a rendus au cours de nos études. Qu'il reçoive ici l'hommage de notre reconnaissance.

MM. Bourneville, Quinquaud, Legroux, Marchand, Peyrot, furent nos chefs d'Internat. C'est dire que nous avons été à bonne école, nous leur avons pris le plus que nous avons pu, mais nous regrettons de n'avoir pas profité encore davantage de leurs leçons.

Nous avons terminé notre internat dans le service de M. Péan et nous tenons à le remercier tout particulièrement.

Il nous a dès le début encouragé dans l'étude de la chirurgie, il nous l'a faite aimer et par la confiance qu'il nous a plus tard manifestée, il nous permet d'aborder, mieux armé que beaucoup d'autres, les écueils de la pratique. La meilleure façon de le remercier, est encore, nous le savons, de propager ses belles méthodes dont la variété et l'ingéniosité forcent l'admiration de tous ceux qui veulent les connaître.

Il peut être assuré que nous n'y manquerons pas.

Que M. le Professeur Straus qui a bien voulu accepter la Présidence de notre thèse, veuille bien accepter nos sincères remercîments.

HISTORIQUE

Le premier auteur qui s'est occupé de ces déformations pathologiques semble être Tarin. Dans la préface de son traité (1) il s'exprime ainsi : « Hérodote nous apprend que les Egyptiens avaient le crâne dur, Gonsalve Ferrand Aviédo nous rapporte dans son histoire générale des Indes que les créoles avaient le crâne si dur, qu'il émoussait le tranchant des sabres dont on leur portait des coups sur la tête et même qu'ils s'y brisaient ordinairement en pièces. Alexandre Cardamusta nous a appris la même chose des naturels de l'isle Saint-Thomas et des autres nations situées sous l'Equateur. On croit généralement que la chaleur de ces régions rend les os du crâne plus épais. Voici cependant une observation qui paraît opposée à ce sentiment. Angrimus Jonas a donné la description d'un crâne qu'on trouva dans les terres d'Islande, ce crâne était si épais et si dur qu'on ne peut ni le scier, ni l'ouvrir à grands coups de marteaux ; il dit aussi à cette occasion qu'Egille, c'est-à-dire Scallagrimus, ce héros si vanté, avait le crâne aussi dur. C'est là ce qui m'a fait parcourir les observations de médecine pour m'assurer s'il s'en trouvait quelques unes sur des crânes épais. Je n'en ai trouvé qu'une de Henri Welchius sur un crâne sans suture de l'épaisseur presque du petit doigt. Keyslerus rapporte aussi que dans le trésor anatomique de Dresde, se voit un crâne humain de l'épaisseur d'un pouce.

Parmi le petit nombre de choses que je me suis procurées, il s'y est trouvé un coronal d'une singulière épaisseur auquel s'unit une portion de l'os ethmoïde. Comme Welchius et Keyslerus ne sont entrés dans aucun détail dans leurs obser-

(1) TARIN. *Osteo-graphie etc.*, Paris BRIASSON 1753. p. 26. L'observation est de JEAN CHARLES GUILLAUME MOÉHSEN tirée des act. phys. med. t. VII.

vations. J'ai cru faire plaisir aux Scavants de leur communiquer la description et la figure de celui-ci. Le pied de Paris me servira de mesure. La surface externe de ces os de la partie externe de l'apophyse nazale jusqu'à la rencontre de la suture coronale avec la sagittale a 7 pouces 1[2 de longueur. Les apophyses angulaires externes sont éloignées l'une de l'autre de quatre pouces et demi. Les apophyses angulaires internes, le sont des externes d'un pouce et quelques lignes. La portion orbitaire a un pouce dix lignes à compter de la partie moyenne de l'arcade orbitaire jusqu'au fond de l'orbite. Le rebord de cet os uni avec les pariétaux à huit à dix lignes d'épaisseur dans quelques points et un pouce dans d'autres. Les portions orbitaires sont épaisses de plus d'un demi-pouce. Les apophyses angulaires externes qui s'avancent jusqu'à la cavité interne de cet os sont épaisses de deux pouces et on voit dans l'endroit où elle est articulée avec l'os de la pommette une cavité glénoïde qui a environ 6 à 7 lignes d'équarrure.

L'extrémité de cet os articulée avec les os du nez avait trois à quatre lignes d'épaisseur, d'où on peut conclure que les os du nez avaient la même épaisseur. »

[Malpighi (opera posthuma) est le premier auteur qui nous ait laissé une description complète d'une tête hyperostosée ; mais il n'est pas, comme on l'a dit, le premier auteur qui se soit occupé de cette affection osseuse.

En 1799. Jadelot publia la description du crâne découvert à Reims ; il sut mettre en relief l'importance des déformations intra-craniennes au point de vue du fonctionnement du cerveau et des nerfs crâniens. Il attribue la maladie à un ramollissement des os, assez analogue à l'ostéomalacie et qui serait suivi de durcissement.

Otto, Bojanus publièrent chacun la description d'un crâne que l'on trouvera plus bas. Huschke (Ueber Craniosclerosis totalis rachitica Iena 1858) dans un mémoire très-étendu étudie les cas d'hyperostose cranienne et faciale connus avant lui. Il y joint la description d'un crâne ayant appartenu à une jeune fille de 17 ans qui pendant sa vie présenta un horrible aspect. Les altérations osseuses n'étaient pas uniformes, certains points étaient

d'une dureté d'ivoire, dans d'autres endroits le tissu osseux était moins dense.

Il conclut dans son étude à la nature rachitique de l'affection. Cette opinion a été vivement combattue par Virchow. Gaddi (Iperostosi Scroful. Cerebr-vertebral. Modène 1864) a publié en 1864 un intéressant mémoire dans lequel il décrit et figure deux crânes dont l'un constitue le plus beau spécimen de léontiasis ossea connu et dont le second serait le crâne même décrit jadis par Malpighi.

Ces crânes sont décrits avec la plus extrême minutie.

Etudiant les cas antérieurs avec soin, l'auteur recherche la nature de la maladie qu'il croit être de nature scrofuleuse. Il compare les lésions osseuses du crâne à celles de la « spina ventosa. »

Dans son *Traité d'Anatomie Pathologique* Virchow étudie les hyperostoses de la face et du crâne.

Dans les quelques pages qu'il consacre à cette maladie, l'auteur place son origine dans le périoste. Il fait remarquer que sur le crâne, l'hyperostose diffuse est plus uniforme, tandis que sur la face et principalement sur les maxillaires, elle donne lieu à des gonflements considérables décrits souvent comme des exostoses des maxillaires.

« Ces hideuses formes morbides dit-il, sont pour le squelette l'analogue de ce que la léontiasis est pour les parties molles. Les dessins de ces pièces pathologiques vus à une certaine distance font l'effet d'une léontiasis moulée en plâtre. Aussi j'hésite d'autant moins à leur appliquer le nom de *léontiasis ossea* que d'après moi, le développement de la maladie répond exactement à ce que nous appelons éléphantiasis dans les parties molles.... ordinairement cette hyperostose est de plus associée à la transformation des parties molles. »

L'Erysipèle si fréquent dans l'éléphantiasis se retrouve fréquemment dans l'hypertrophie diffuse — et alors même que cette complication n'est pas observée son intervention ne doit pas être rejetée.

« Si l'on considère dit Virchow que dans l'éléphantiasis or-

dinaire des extrémités, les phénomènes érysipélateux échappent souvent aussi à l'observation, on ajoutera d'autant moins d'importance à l'absence de ce symptôme dans une affection qui siège si profondément que celle dont il est ici question : non pas que je veuille aucunement prétendre que chaque hyperostose ait la même origine ; au contraire, il est hors de doute, comme je l'énoncerai avec plus de précision encore plus tard que des traumatismes, la syphilis et le rachitisme donnent aussi lieu à des hyperostoses. Mais la forme dont il est question n'a jamais été observée dans les cas où l'une de ces causes avait positivement existé ; si récemment encore Huschke a essayé de ramener l'hyperostose totale du crâne (craniosclérose) au rachistime, cette manière de voir repose sur une idée indubitablement inexacte des phénomènes rachitiques.

Enfin, citant le cas de Saucerotte, Virchow montre « qu'un état analogue à celui que présente la « léontiasis ossea » dans sa plus horrible forme peut s'étendre au squelette entier. »

Dans leur remarquable monographie sur la pathalogie des maxillaires du Dictionnaire Encyclopédique, MM. Guyon et Monod consacrent un chapître important à l'hypertrophie diffuse. Ils donnent deux observations nouvelles celle de Wrany et celle de Bickersteth. Ils placent d'après les observations publiées le début de l'affection dans les maxillaires symétriquement malades.

Comme Virchow, ils admettent le rôle prépondérant du périoste dans l'évolution de la maladie, mais reconnaissant que la périostite ne suffit pas pour expliquer ces immenses désordres, le tissu osseux participe à cette inflammation chronique.

Enfin, avec Stanley, Paget ils semblent reconnaître l'existense d'hypertrophies diffuses limitées au maxillaire supérieur justiciables d'une intervention chirurgicale.

M. le Professeur Le Dentu a fait paraître un intéressant mémoire sur ce sujet dans « la Revue mensuelle de Médecine et de chirurgie 1879 ». Il classe les faits publiés antérieurement en 3 catégories :

1° Les os du crâne seul sont pris.

2° L'affection s'étend à la fois au crâne et la face.

3° La face seule est malade.

Il publie une observation intéressante : l'affection avait débuté par les maxillaires inférieurs s'était étendue consécutivement à la face et commençait à envahir la région temporale quand la malade succomba.

Une parcelle de tumeur révéla dans la structure de celui-ci des éléments fusiformes abondants et l'affection fut nommée sarcome par M. Mallassez.

Malgré les résultats de l'analyse microscopique, M. Le Dentu rejette le diagnostic de tumeurs sarcomateuses multiples et ne voit dans la présence des cellules fusiformes qu'un produit périostique en voie d'ossification.

Le premier temps de l'hypertrophie diffuse des maxillaires jusqu'alors inobservée est ainsi mis en lumière.

La cause de la maladie ainsi constituée par la prolifération anormale, des éléments actifs du périoste est attribuée par cet auteur à cette prédisposition propre à l'adolescence qui engendre avec tant de facilité les polypes naso-pharyngiens chez les jeunes gens. M. Le Dentu rejette le nom d'*hyperostose diffuse* pour celui de *Périostose diffuse*.

Le dernier travail d'ensemble publié sur ce sujet appartient à M. Poisson (de Nantes) et a paru dans la semaine médicale 1890. Il contient l'observation d'une malade atteinte d'anomalies dentaires remarquables, dont l'affection débuta à l'âge de 16 ans par le maxillaire supérieur droit pour s'étendre à la partie supérieure de la face probablement au crâne. A la suite d'une résection partielle, la tumeur examinée histologiquement se trouva constituée de tissu osseux, présentant les lésions de l'*ostéite raréfiante.* »

L'auteur fait entrer cette observation dans les hyperostoses diffuses dont il donne la définition suivante : L'affection est caractérisée par une hyperostose le plus souvent bilatérale et symétrique ayant son début le plus ordinaire dans les deux maxillaires supérieurs envahissant leurs sinus, faisant saillie sous la peau et dans les cavités nasales, tendant à se propager aux os

de la face et du crâne, débutant dans le jeune âge, marchant avec une extrême lenteur et amenant la mort par sa marche fatalement progressive. »

Réservant l'intervention chirurgicale complète pour le cas de l'hyperostose bien limitée M. Poisson s'est cependant bien trouvé dans un cas où la maladie commençait à envahir le crâne d'une opération palliative destinée à diminuer la difformité de la face.

Pour expliquer la production de l'hyperostose diffuse, l'auteur émet l'hypothèse d'un trouble trophique d'origine névropathique·

OBSERVATIONS

Nous avons réuni toutes les observations que nous avons trouvées dans la littérature publiées sous le nom de Leontiasis ossea, Hyperostose diffuse de la tête, Sclérose crânienne; Enormitas crânii, Hypertrophie crânio-vertébrale rachitique, Périostose non syphilitique des os de la tête, en un mot tous les faits qui ont été publiés comme appartenant à l'affection que Virchow a si heureusement désignée sous le nom de Leontiasis ossea.

On verra que sous ce titre on a rangé des faits bien disparates.

Virchow a réuni quelques observations, quelques descriptions de crânes pour la plupart très-anciens qui avant lui étaient fort peu connus, il a créé ainsi un type nouveau de maladie. Le nom pittoresque et expressif qu'il lui a donné a contribué beaucoup à faire connaître l'affection, à laquelle on a essayé de rattacher des faits qui n'ont qu'un lien commun : la déformation du squelette de la tête. Nous allons étudier tous ces faits et avant de les ranger sous la rubrique d'une affection encore bien vaguement définie nous verrons si l'on ne peut les faire entrer dans le cadre des affections connues.

I. — *Crâne de Malpighi.*

Dans ses « Opera Posthuma » cet auteur nous donne la description d'un crâne qu'il avait déposé dans le musée du duc de Modène. Cette pièce intéressante avait disparu, lorsque Gaddi la découvrit dans le musée de l'Université de cette ville où on l'avait oubliée.

« Le poids de la tête est de 10 livres balonaises. La machoire inférieure, la moitié droite de la supérieure manquent. Les sutures ont toutes disparu. Au sinciput, non loin de la suture sagittale se voit une tumeur de la grosseur d'une cerise. Ça et là se trouvent de petites éminences polies et blanches comme du marbre. Les os temporaux étaient particulière

ment volumineux. Les os de la base du crâne étaient épaissis, les os du nez au lieu d'être saillants étaient déprimés, les cavités des yeux taient trop petites pour contenir le globe oculaire avec les muscles ».

II. — *Crâne de Sandifort.*

Sandifort (museum anatomicum Leyde 1792) a figuré et décrit dans son atlas un crâne qui est un exemple remarquable d'hyperostose complète. Il dit que les parois du crâne sont augmentées d'épaisseur d'environ un doigt, qu'entre les deux tables des os, par elles-mêmes assez minces, se trouve une substance spongieuse très abondante. A la face interne du crâne on voit des aspérités des rugosités nombreuses, principalement sur la face interne du frontal.

III. — *Crâne de Jadelot ou de Reims.*

Description de Jadelot et de M. Gervais (de l'Institut).

Et 1799, le Dr Jadelot publiait une brochure accompagnée de deux planches ayant pour titre : « Description anatomique d'une tête extraordinaire suivie d'un essai sur l'origine des nerfs. » Dans la première partie de ce travail, l'auteur fait connaître un crâne humain à parois très épaisses, dont les trous naturels sont presque oblitérés et que à cause de son volume on a d'abord attribué à un géant. Ce crâne offert à Bernard de Jussieu vers 1745 ou 1780 par un médecin de Reims avait été trouvé près de cette ville à 15 pieds de profondeur dans le sol au village de Sacy.

Tous les morceaux de cette tête pèsent 3913 grammes, c'est-à-dire plus de 6 fois autant qu'une tête ordinaire. Son volume est plus du quadruple de celui d'une tête ordinaire d'adulte.

L'augmentation de volume n'est pas régulière, car la mensuration des divers diamètres de cette tête a montré que « la face inférieure a un septième, à peu près, de moins en longueur qu'une tête ordinaire et elle a plus de largeur qu'entre les cavités arthrodiales des os temporaux. »

« En comparant entre elles les dimensions qui viennent d'être présentées, on voit qu'il y a des parties de cette tête énorme, qui au lieu d'être augmentées en proportion du volume général, sont moindres que dans l'état ordinaire : qu'en tout, le crâne est fort grossi, mais que sa base qui est très augmentée en largeur est considérablement diminuée en longueur. »

Passant à l'examen des formes de cette tête, on remarque que l'avan-

cement du crâne est beaucoup plus considérable dans la partie voisine de sa base et surtout en arrière, que vers son sommet et que la surface occipitale forme au dessous du trou occipital une saillie considérable qui est terminée par un angle très marqué ; tandis que, dans l'état ordinaire, elle se prolonge en s'élevant au dessus de ce trou.

Les arcades zygomatiques sont raccourcies, épaissies, repliées sur elles-mêmes et forment un angle saillant en bas ; le front est étroit dans sa partie supérieure en proportion de la grosseur de la tête ; les cavités orbitaires ont peu d'étendue, les trous de l'intérieur des cavités oculaires sont entièrement oblitérés, le nez présente une dépression au lieu d'une éminence, et à la place de l'ouverture antérieure des cavités nasales, il ne se trouve qu'une dépression triangulaire peu profonde. Au maxillaire supérieur, l'arc alvéolaire n'a guère plus d'étendue que dans une tête ordinaire d'adulte.

L'os maxillaire inférieur est grossi et déformé de la même manière que les autres os. Il est épaissi principalement à l'extérieur de l'arc alvéolaire qui est fort étroit dans sa partie postérieure.

Jadelot remarque que si les trous carotidiens, par lesquels passent les artères carotides, les trous épineux qui transmettent dans le crâne les artères spheno-épineuses sont tout à fait effacés, les artères vertébrales étaient certainement ménagées, car leur trajet répond précisément aux gouttières profondes qui forment ici un angle de chaque côté du trou occipital ; les trous jugulaires quoique reliés ici, ont pu suffire au retour du sang apporté par les seules artères vertébrales.

« L'état de l'intérieur du crâne, annonçant que le cerveau et le cervelet étaient comprimés, il en est sûrement résulté quelques-uns des accidents qui tiennent à cette cause, comme des convulsions et des paralysies. La diminution des cavités oculaires et l'oblitération de leurs différentes ouvertures attestent que la vue était antérieurement détruite. La disparition des cavités nasales a nécessairement occasionné la perte entière de l'odorat ; l'oblitération du conduit auditif extérieur du côté gauche prouve que l'individu était sourd au moins de ce côté. »

Description de M. P. Gervais (de l'Institut).

Les os de la boite crânienne ont acquis une épaisseur extraordinaire et quelques-uns se sont soudés entr'eux. Ce qui n'a pas encore lieu chez les sujets d'âge correspondant. Ainsi les deux pariétaux ne se distinguent pas particulièrement des occipitaux, et ceux-ci sont déjà confondus en un occipital unique ; de même les pariétaux ne se séparent plus l'un de l'autre vers la ligne médiane, non plus que les frontaux. Cependant la suture du temporal écailleux reste superficiellement dis-

tincte et l'on suit également les contours des zygomatiques ainsi que ceux des os propres du nez : mais la suture des os unguis est difficile à apercevoir, bien qu'elle existe encore.

Les arcs osseux se sont épaissis et les passages qu'ils circonscrivent ont notablement diminué d'étendue ou sont presque obturés, ce qui est en particulier, le cas pour l'arcade zygomatique, ainsi que pour la fosse zygomatique. Les trous sous-orbitaires sont fort réduits, surtout celui du côté droit dont les bords sont plus épaissis et plus rapprochés que ceux de son correspondant, l'orifice nasal externe a également subi une réduction considérable et il en est de même pour les orbites dont le canal lacrymal et la fente sphénoïde sont presque oblitérés : les trous optiques n'ont pas leur calibre ordinaire ; de son côté le conduit auditif n'a été que faiblement réduit, ce qui tient, sans doute, à ce que la pièce osseuse qui le constitue est une ossification de membrane et non un os d'origine ostéodermique. Mais les arrière-narines sont au contraire presque fermées, tant les apophyses ptérygoïdes, le vomer et les palatins qui se sont soudés entr'eux y ont pris d'épaisseur.

Il en est de même des trous vasculaires et nerveux de la base du crâne ; en dehors comme en dedans, ils sont à peine visibles, quelques-uns sont même entièrement fermés, et le trou occipital a subi de son côté une sensible réduction dans ses contours ; il est presque quadrangulaire, ayant des angles opposés dirigés les uns suivant l'axe antéro-postérieur et les autres suivant l'axe transversal ; l'apophyse crista-galli s'est sensiblement épaissi et il existe un gros tubercule à sa base postérieure, en outre les perforations de la lame criblée de l'éthmoïde ne sont pas apparentes. La gouttière optique existe, mais le canal de même nous est fermé. Les apophyses clinoïdes ont l'apparence d'un gros tubercule.

Il n'y a plus de trou borgne, mais on voit entre le corps du sphénoïde antérieur et le tubercule placé au delà de l'apophyse crista-galli, une fente qui semble conduire à l'espace criblé.

Le trou grand rond se voit encore du côté gauche et il en est de même du trou ovale, cependant il n'y en a plus de l'autre côté ; quant au trou petit rond, il a presque complètement disparu. Les trous déchirés postérieurs ont, de leur côté subi une grande diminution, les gouttières tubérales se sont épaissies, et l'on ne voit plus qu'une faible trace des trous condyliens. Au contraire, les trous nourriciers sont plus accentués que d'habitude et en même temps plus nombreux ; nouvelles particularités anatomiques les unes relatives au système nerveux, les autres se rattachant à l'atrophie des troncs vasculaires où à l'état imparfait des phénomènes de la circulation et dont la physiologie n'est pas moins facile à saisir que celui des dispositions également pathologiques par l'énumération desquelles nous avons commencé cette description.

Les fosses intra-crâniennes répondant aux diverses parties du cerveau sont encore assez distinctement accusées, mais leur relief de séparation se sont émoussés par l'espèce de boursoufflement et dépaississement qu'a subi le tissu osseux; les impressions vasculaires sont restées nettement visibles. Ce qui indique un ralentissement du cours du sang dans les sinus veineux du cerveau; des saillies de faible élévation mais produites par la maladie qui se montrent sur plusieurs points, ont dû presser également sur la substance cérébrale, ce qui a eu lieu d'une façon plus marquée encore pour la partie de la voûte crânienne recouvrant les hémisphères. Elle est encroûtée de dépôts tuberculiformes dans sa partie supérieure, où elle se continue avec le sinus longitudinal supérieur, bordé lui-même de chaque côté par de grosses saillies osseuses.

Une section transversale du crâne montre que celui-ci présentait une structure bien différente de celle qui est caractéristique de l'état normal. Il est épaissi dans tous ses points et sur les côtés des parois internes et externes sont distantes de 0,035 et plus... Ses parois si épaisses ont conservé en partie leur structure diploïque, mais cette apparence cesse à mesure que pour un même point on se rapproche de la paroi externe où la structure devient plus compacte. La structure générale de ce crâne affecte une apparence qui rappelle grossièrement celle du carton durci ou de la substance dont est fermé le nid de certaines guêpes dites cartonnières. Pour me rendre compte des caractères histologiques qu'elle présente, j'ai fait exécuter plusieurs préparations de la substance de ce crâne... On n'y voit pas distinctement et dans leur disposition ordinaire les canalicules de Havers, ou du moins, il n'y a plus de corpuscules osseux étoilés avec leurs caractères ordinaires, c'est-à-dire d'ostéoplastes rangés régulièrement en cercles superposés pour entourer daus leur longueur les cylindres dont ces canalicules sont formés dans l'état normal. Le tissu lui-même est comme feutré, redevient dur plus compacte à la périphérie; il est diploïque, au contraire, dans une grande partie de son épaisseur, là ou ses mailles sont plus lâches; puis il redevient consistant à la partie interne.

Vu au microscope, il semble composé de filaments endurcis et entrelacés au milieu desquels sont disséminées des cellules sans radicules ou rayons « comme en ont les ostéoplastes ordinaires ».

IV. — *Crâne de Otto.*

Le crâne décrit par Otto (1) fut trouvé dans un cimetière de la Silésie

(1) *Neue seltene Beobachtungen aus den Anat. Physiol. und Pathol. Berlin.*

2

supérieure et il n'y avait pas de traces de sutures. Le front a une direction verticale, ses protubérances sont assez saillantes, les protubérances occipitales sont volumineuses et inégales, tandis que le reste du crâne est lisse à l'exception de l'apophyse basilaire. Les cavités orbitaires sont petites, leurs parois sont épaissies, leurs sutures effacées, leurs fentes et leurs orifices très-diminués, le canal lacrymal rétréci, le rebord orbitaire épaissi et mousse ; les os du nez larges et étalés, l'ouverture pyriforme plus petite à rebords mousses, les cornets moyens et inférieurs épaissis, durs et pareils. Les maxillaires supérieurs sont très augmentés de volume surtout au niveau des apophyses montantes et alvéolaires. Le trou sous orbitaire est entouré d'un rebord épais. Sur le palais il y a des saillies osseuses ; les alvéoles sont saines, oblitérés à droite ; les dents de sagesse ne sont pas sorties. Les fosses canines sont très-diminuées. La fosse phrygoïde est plane, les cavités articulaires du temporal sont normales.

La cavité crânienne est régulière avec de grands sillons artériels et des empreintes cérébrales très marquées. La lame criblée de l'ethmoïde est dominée par les parties voisines très hypertrophiées. Les ailes du sphénoïde sont épaissies, les apophyses clinoïdes confondues entre elles : *la fosse de la selle turcique très profonde.* — Tous les canaux et orifices artériels et nerveux sont rétrécis de moitié surtout le trou carotidien et le trou déchiré. — Ce dernier est si rétréci, qu'on ne peut comprendre comment il pouvait livrer passage à la veine jugulaire et à trois nerfs.

Le crâne est blanc jaunâtre, très dur, épais, et la surface de section a l'aspect luisant de l'ivoire. Le diploé est remplacé par un tissu percé de très petits orifices vasculaires.

— V. — *Crâne de Bojanus.*

— BOJANUS *Froriep's Notizen aus dem Gebiete der Natur und Heilkunde* XV. Bd. XV: 1826.) Décrit un crâne qui fut trouvé dans un caveau près de Munster par des soldats français qui s'en servirent pour jouer aux quilles. Décrit d'abordé par Furster à Bonn où il se trouvait, il fut envoyé à Darmstadt où il fut décrit par l'anatomiste Bojanus.

Son poids sans le maxillaire inférieur pèse 4000 grammes. La moitié gauche du maxillaire 376 grammes. (Si la tête était complète, son poids atteindrait 4752 grammes).

L'épaisseur du frontal dans la région de la base frontale est de 33 millimètres, au milieu de la région temporale 27 millimètres, au milieu de la branche montante du maxillaire inférieur 672 millimètres.

Le diploé et la plupart des sutures manquent.

Le trou occipital est réduit de moitié. Le canal nasal, le trou optique et la fente sphénoïdale et les conduits auditifs interne et externe y sont retrécis, ainsi que tous les autres orifices et dépressions et surtout les cavités orbitaires. Le canal carotidien est large, mais les trous déchirés postérieurs sont réduits à l'état de fentes, par contre les trous mastoïdiens sont très larges c'est par là que se faisait le retour du sang veineux.

De l'examen des alvéoles dentaires Bojanus conclut que ce crâne devait appartenir à un adulte de 20 ans.

Ce crâne est remarquable par l'importance des lésions osseuses qui y sont portées au maximum.

L'épaisseur des os atteint un degré vraiment extraordinaire : plus de 6 centimètres au maxillaire inférieur.

Le trou occipital étant réduit de moitié, il semble que la moelle allongée a dû être comprimée.

La vue, l'ouïe, le goût, l'odorat, avaient été détruits, et il devait exister des troubles considérables de la circulation cérébrale et de la compression du cerveau.

VI. — *Crâne de Vrolik.*

Spécimen anatomo-pathologic inaugurale Amsterdam 1858). Décrit un crâne conservé depuis longtemps dans sa famille. Il pèse 1305 gr. mais il est très incomplet. Manquent : la mâchoire inférieure, une partie des os du nez, les os zygomatiques, et les apophyses zygomatiques du temporal.

Le crâne est plus épais du côté gauche, la surface est rugueuse, avec beaucoup de dépressions vasculaires ; le tissu est dur, blanc jaunâtre.

Toutes les sutures manquent sauf la suture squameuse et une partie de la caronaire.

L'os frontal est très épaissi à son centre où il mesure 20 mm. latéralement 15 mm. Les autres os sont à peu près aussi épais.

On ne trouve des traces de diploé que dans le frontal et l'occipital.

Les apophyses mastoïdes sont très petites ; la ligne demi-circulaire et la protubérance occipitale sont peu développées : la partie condylienne de l'occipital est déprimée en dedans et en haut de sorte qu'il s'est formé en arrière du condyle une dépression transversale. La fosse cé-

rébelleuse est ainsi rétrécie surtout dans le diamètre longitudinal et le crâne est rendu plus court qu'à l'état normal.

Les orifices et les fentes du crâne sont retrécis, les trous stylo-mastoïdiens sont comme des fentes; le trou occipital a 35 m. de long sur 25 mm. de large. Il est long et pentangulaire — les trous déchirés sont réduits à l'état de fente, surtout le gauche. Le canal carotidien est très-étroit ainsi que le trou ovale; la scissure de Glaser à peine appréciable; les fosses articulaires du maxillaire inférieur sont profondes ;

Dans la cavité crânienne, l'apophyse Crista Galli mesure 5 mm. Les parties péreoses sont agrandies et ont des exostoses nombreuses, les impressions digitales ont presque disparu, la selle turcique est étroite et très profonde.

On trouve encore des exostoses sur la face interne du frontal près du sinus longitudinal. Les sillons vasculaires sont très profonds et transformés en canaux sur les grandes ailes. Le sillon longitudinal est large et profond en avant, reçoit beaucoup de canaux veineux à sa partie moyenne et en arrière il est plus large et plus plan. Les sillons transversaux sont larges et très profonds; le droit est deux fois plus large que le gauche.

Les trous optiques sont très petits, les fentes orbitaires et le trou rond sont rétrécis.

Le maxillaire supérieur épaissi et irrégulier, les trous sous orbitaires sont agrandis ; les apophyses nasales sont élargies de sorte que le rebord de l'orifice des fosses nasales est obtus.

Les apophyses alvéolaires très-élargies atteignent en arrière 24 millimètres d'épaisseur. Pas d'alvéoles visibles ; à la place de la fosse lacrymale, on voit une large ouverture.

Le palais est rugueux, sans sutures, et il paraît très profond par suite de l'hypertrophie des alvéoles, les trous palatins antérieurs ont disparu.

On remarquera dans cette pièce, l'importance des lésions de la face interne qui semblent l'avoir emporté sur celles de la face externe, car il ne nous est pas parlé de l'existence d'ostéophytes, ni d'exostoses. Ces lésions de l'endocrâne sont semblables à celles que l'on a décrites sur le crâne de Jadelot, et l'on pourrait en déduire que des troubles fonctionnels identiques ont dû se présenter. Le rétrécissement considérable des trous déchirés postérieurs coïncidant avec la largeur anormale des sillons longitudinaux et transverses montre que la gêne de la circulation veineuse devait être extrême.

L'affection a dû avoir une très longue durée, car les lésions étaient arrivées au maximum compatible avec l'existence.

VII. — *Crâne de Gaddi*

(Exhumé à San-Cassiano)

Gaddi. (Iperostosi srafulosa cephalo. Vertébrale Modène 1864). Résumé. — Ce crâne avec la vertébre, fut découvert le 4 octobre 1862, près de la ville de San Cassiano dans un ossuaire dont l'architecture remontait à la seconde moitié du XIe siècle.

On trouvera dans le mémoire de Gaddi la description extrêmement soignée de ces pièces anatomiques. Nous résumerons les principaux caractères.

La surface du crâne est légèrement rugeuse et les rugosités sont dues à des sillons vasculaires, à de petits orifices de vaisseaux et de nerfs de différentes grandeurs qui en certains points donnent à l'os l'aspect poreux, enfin les inégalités forment de petites bosses arrondies, ces petites bosses ont une surface lisse et opaque. Les Sutures des os du crâne ont presque toutes complètement disparu.

L'os frontal fait une forte saillie sur les os nasaux de même que les branches montantes du maxillaire supérieur sur l'unguis et l'ethmoïde, et devait provoquer une forte compression. Les arcades orbitaires sont presque horizontales ; sur le frontal, on voit des sillons profonds à ramifications nombreuses montrant que les vaisseaux devaient être extrèmement développés sur le vivant. Le temporal est très-gros. Sa portion mastoïdienne est double de l'état normal, l'apophyse zygomatique est volumineuse, arrondie, comme déformée en S par l'effort qu'elle semble soutenir contre un énorme os malaire en avant, contre l'occipital et la portion mastoïdienne très-volumineuse, en arrière. Les fosses temporales sont réduites à une petite fente prismatique.

La face déformée a un aspect léonin très-caractérisé. Les os nasaux sont extrêmement développés et élargis, le volume des maxillaires supérieurs est énorme.

Les fosses orbitaires sont diminuées, de capacité triangulaire, les fentes sphénoma-maxilliaires et sphénoïdales sont presque disparues, les trous optiques sont réduits à une fente verticale. L'individu vivant devait présenter de l'exophthalmie ; ce sont les fosses nasales qui sont les plus rétrécies.

Les lésions ne sont pas moindres sur la face inférieure du crâne, les rebords alvéolaires forment une masse plane et large sur laquelle les

dents étaient implantées. La voute palatine est presque comblée par le dépôt osseux, l'augmentation de volume des apophyses pterïgoïdiennes sphenoïdales, a comblé les fosses ptérygoïdiennes ; l'ouverture postérieure des fosses nasales est trés- rétrécie, le bord postérieur du vomer très hypertrophié.

La mâchoire inférieure a un développement en rapport avec les autres os du crâne, sa forme est généralement conservée.

L'étude des alvéoles montre que le crâne devait appartenir à un sujet mort entre 20 et 30 ans.

La seule portion du squelette que l'on put se procurer avec le crâne est la deuxième vertèbre cervicale. Elle est très très augmentée de volume. Le poids du crâne avec les maxillaires supérieurs sans les dents est de 3660, gr. ce qui fait une différence en plus de 3137 gr. sur un crâne ain.

La maxiliaire inférieure pèse 422 gr. soit 356 gr. de plus qu'à l'état normal.

Cette pièce anatomique n'est citée dans aucun des travaux récents dont nous avons parlé plus haut. Elle est cependant remarquable à plus d'un titre.

Sur la magnifique planche publiée par Gaddi, on voit que l'augmentation du volume des os est ici poussée presque à son maximum. Et ce qui frappe surtout lorsqu'on examine le dessus, c'est pour ainsi dire la régularité de ce crâne monstrueux. Tous les os sont augmentés de volume et si à la rigueur on peut trouver que les maxillaires supérieurs l'emportent en volume sur tous les autres os, on ne voit en aucun point du crâne de ces tumeurs osseuses surajoutées dont parlent presque tous les auteurs.

L'aspect *Léonin* est ici marqué au suprême degré.

Enfin l'extension de la maladie à la deuxième vertèbre cervicale prouve la possibilité de la généralisation de l'affection aux autres os du squelette. A ce point de vue il faut rapprocher ce cas de ceux de Bickersteth de Ilg.

VIII. — *Musée Dupuytren. Crâne de Cruveilhier.* N° 384.

(Description du Gatalogue du Musée.)

Une grande partie de la surface externe du pariétal droit est occupée par une large exostose aplatie nettement circonscrite et parfaitement distincte des portions du pariétal qui l'entourent. – Cette exostose fait une saillie de 4 à 5 millimètres — Deux autres exostoses à peu près symétriques se voient sur le coronal au niveau des bosses et des arcades sourcilières et se prolongent sur la voûte de l'orbite principalement sur celle du côté droit.

L'épaisseur du crâne au niveau de la tumeur pariétale est de 10 millimètres, tandis que au même niveau à gauche, elle n'est que de 5. Au niveau des tumeurs frontales, elle est de 15 millimètres. Le tissu osseux qui compose ces tumeurs est très blanc, compact et continu, sans ligne de démarcation avec le tissu normal. — Toute la face externe du frontal et du pariétal droit est blanche, inégale, bosselée, couverte de trous et de sillons vasculaires. Ses voûtes orbitaires font dans le crâne un relief marqué, leur épaisseur est de 10 à 12 millimètres à gauche, — de 16 à 18 à droite.

Les fosses nasales sont complètement obstruées par des exostoses, qui offrent le même aspect que les précédentes ; elles présentent des bosselures multipliées, disposées d'une manière symétrique. Elles font saillie en haut dans chaque orbite ; en avant à la place du nez et au-dessus du rebord alvéolaire, en arrière dans la fosse zygomatique. Les bosselures, les plus considérables sont celles qui occupent la place du nez, celles qui proéminent dans l'orbite ont le volume du pouce et le diamètre vertical de l'orbite est réduit à environ 1 centimètre.

L'occlusion des fosses nasales est complète, le conduit lacrymal et les sinus maxillaires et sphénoïdaux paraissent aussi complètement effacés. Le vomer présente une épaisseur de 4 à 5 millimètres.

La mâchoire inférieure est envahie par une hypertrophie qui s'étend à la totalité de l'os, mais qui porte spécialement sur son corps et qui présente à droite et à gauche une similitude presque parfaite.

De chaque côté on aperçoit une énorme bosselure limitée en dedans par un sillon profond qui correspond à la ligne médiane où l'os est à peine épaissi ; cette bosselure aboutit en dehors à l'angle maxillaire ; elle est bornée en haut par l'arcade alvéolaire, prolongée en bas sous forme d'une demi-lune qui descend beaucoup au-dessous du menton. L'étendue verticale de chacune des bosselures dépasse 5 centimètres ; son épaisseur est de 3 centimètres et demi. Toute la tête pèse 966 grammees.

Sur ce crâne, les déformations portent principalement sur la face au niveau des deux mâchoires. Son aspect est complètement différent de celui que présente le crâne de Gaddi par exemple. L'aspect n'est nullement léonin, la face est quadrangulaire au lieu d'être arrondie; et il semble qu'il y ait 4 tumeurs indépendantes sur les maxillaires. Autour de ces tumeurs l'hyperostose diffuse jusque sur le crâne ou cependant elle n'atteint pas de grandes dimensions.

La description de la pièce est incomplète surtout au point de vue des lésions de la face interne du crâne.

IX. — *Crâne Péruvien.* (Heath. Maladie des mâchoires.)

Un crâne péruvien qui se trouve également au musée du collège des chirurgiens offre la même forme de maladie. Tous les os de la face, le frontal, les parties adjacentes du sphénoïde et des pariétaux sont hypertrophiés et épaissis à un degré remarquable. Les fosses nasales et les orbites sont presque obstruées par suite du développement en masses osseuses et tuberculeuses des parties orbitaires des os malaires et du frontal dont il est difficile de distinguer la forme primitive. La voûte palatine présente une altération semblable. La mâchoire inférieure est énormément developpée à l'angle du côté droit et dans la plus grande partie du côté droit elle mesure plus de 12 centimètres de circonférence et tous ses alvéoles sauf trois sont oblitérés.

Une section de ce maxillaire montre que son intérieur se compose d'un tissu presque uniformément dur et compact mais finement poreux.

On ne possède aucun détail historique sur ce fait.

L'examen microscopique montre que le tissu osseux présente la même structure que celui de l'observation de Bickerstheth qu'on trouvera plus loin.

Observation I. — *Exostose éburnée et générale du crâne et de la face.*

(Ribel fils thèse, Paris, 1823. Dissertation sur les exostoses).

Jean Forcade naquit à Perpignan le 10 décembre 1822. Sa bonne conformation, la beauté de ses traits peu commune aux premiers temps de la vie causaient à ses parents la joie la plus vive. Parvenu avec ces dispo-

sitions heureuses à l'âge de six ans, il fut atteint de la petite vérole confluente, dont la bénignité ne détruisit pas d'ailleurs la santé dont il avait joui jusqu'alors, et qu'il conserva six années encore.

Mais à cette époque, c'est-à-dire vers l'âge de douze ans, un abcès se manifesta au grand angle de l'œil droit : son pére, chirurgien de Perpignan, en pratiqua l'ouverture, et il s'établit une suppuration dont la durée fut assez longue.

C'est alors qu'on aperçut pour la première fois une éminence osseuse qui faisait saillie à la partie moyenne de l'apophyse nasale du maxillaire droit ; elle était de la grosseur d'une petite aveline. L'emploi des topiques variés, l'usage de traitements internes appropriés aux causes les plus communes d'exostoses symptomatiques, furent complètement infructueux pour la résolution de celle-ci ; au contraire, on la vit s'accroître de plus en plus, au point d'acquérir un volume considérable.

Bientôt l'apophyse montante du maxillaire supérieur du côté opposé devint elle-même le siège d'une exostose semblable à la première ; et désormais toutes les deux suivirent dans leur développement les mêmes proportions.

A quinze ans, elles avaient acquis un volume tel, que, pressant fortement les cartilages du nez l'un contre l'autre, elles s'opposaient au pas sage de l'air par les fosses nasales et obligeaient le malade à ne respirer que par la bouche.

La mâchoire inférieure commençait déjà à subir un développement uniforme dans toutes ses parties.

On vit alors avec peine ce jeune homme suivre le cours de ses études ; il était à charge à ses condisciples, qui ne pouvaient supporter sa difformité, mais qui s'efforçaient de l'aimer et de rechercher son commerce à cause de l'esprit et des talents qu'il avait en partage.

Les progrès qu'il avait fait dans ses études et dans l'art de l'enseignement lui valurent à vingt ans la confiance de ses concitoyens pour l'éducation de la jeunesse ; et son instruction jointe à son physique hideux inspiraient à la fois le respect et la crainte de ses élèves.

Mais la mort prématurée de ses parents, les regrets de voir vouer son existence tout entière à la fonction pénible et ingrate d'éclairer ses semblables, le décidèrent à abandonner sa première carrière pour être prêtre ; il se présenta en conséquence au séminaire, où il fut admis.

A cette époque, l'évêque de Guy-d'Avrincourt vint remplir à Perpignan le siège vacant par la mort de son prédécesseur. Frappé de l'aspect monstrueux de Forcade, il déclara qu'il ne pouvait l'associer au ministère sacré des autels qu'en causant des impressions fâcheuses sur les assistants ; il l'engagea à quitter le séminaire.

Dès lors la mâchoire inférieure de Forcade acquit insensiblement un volume extraordinaire, mais ses condyles et leur corps ont conservé leur dimension à peu près naturelle, Les maxillaires supérieurs, les parois orbitaires, excepté la voûte, les fosses nasales en arrière et en avant

furent soumises à une nutrition plus active. La membrane muqueuse qui les tapisse était détruite ou alterée au point de n'être plus le siège d'une excrétion habituelle. Plus tard, les globes des yeux, chassés de leur cavité, rendaient la vue courte et très-pénible; la voûte palatine, devenue convexe dans toute son étendue gênait les mouvements de la langue dans l'articulation des sons. Les os de la pommette des arcades zygomatiques s'accrurent avec rapidité.

Le coronal, l'occipital, les pariétaux étaient parsemés de petites éminences rugeuses, qu'on pouvait apprécier à travers le cuir chevelu. La surface interne du crâne a conservé l'aspect lisse et poli qu'elle offre dans l'état sain. Aussi le malade a-t-il joui toujours de ses facultés intellectuelles. Plus curieux que tout autre, il se portait avec empressement vers les objets les plus nouveaux pour lui.

Parvenu à l'âge de 44 ans, il fit une maladie caractérisée par des symptômes adynamiques extrêmement graves qui fut suivie de la cécité. La convalescence fut très longue et lorsque celle-ci touchait à sa fin, le malade recouvrit la vue du côté droit.

Un an après, il fut atteint d'une peripneumonie, il languit avec cette affection pendant 9 mois, et succomba vers la fin de sa 46e année. A l'ouverture du cadavre, on trouva les deux poumons tuberculeux.

La tête faisant l'objet principal des recherches, fut détachée du reste du tronc, et examinée avec une scrupuleuse attention. Il ne fut jamais possible de parvenir à disséquer les muscles de la face, les faisceaux charnus qui les composent avaient pris un aspect fibreux, confondus d'une part avec avec le tissu cellulaire sous-cutané, et de l'autre avec le périoste. On pouvait cependant distinguer confusément les muscles masseters.

Toutes les parties molles enlevées, on put se convaincre que toutes les exostoses et toute la surface externe du crâne et de la face sont d'une dureté très considérables et d'une teinte jaunâtre.

Le poids de la tête entière est de 8 livres 3 onces, la mâchoire inférieure à elle seule pèse 3 livres et demie.

Il n'est peut-être pas inutile de faire observer que la taille du malade était au-dessous de la moyenne, que les os étaient remarquables par leur extrême ténuité, entièrement privés de ces empreintes musculaires qui existent ordinairement sur un squelette d'homme.

L'examen de la pièce offre un contraste bien frappant entre cette tête monstrueuse et les vertèbres cervicales très déliées qui la supportaient.

Cette célèbre observation constitue le fait le plus ancien d'hypérostose diffuse de la tête qui ait été publiée avec l'histoire de la maladie, c'est pour ainsi dire, le cas type, c'est celui que

Virchow a eu en vue en créant le nom de *Leontiasis ossea*, on y remarque le début symétrique par les deux maxillaires supérieurs — l'extension aux os de la face et du crâne, l'apparition dans le jeune âge ; la présente de saillies osseuses, mousses, volumineuses, très-nombreuses ; la conservation de la santé générale malgré de graves troubles fonctionnels dus à la déformation du squelette de la tête, a l'envahissement des cavités de la face, la *marche* lente de la maladie, sa longue durée de 33 ans, la dégénérescence fibreuse des téguments de la face sur laquelle Virchow a tant insisté pour rapprocher l'affection qui nous occupe de l'éléphantiasis des extrémités. A ce point de vue cependant, il convient de noter dans l'observation l'absence d'érysipèle. La dacryocystite due à la compression des voies lacrymales par la tumeur ne saurait passer pour une affection inflammatoire capable d'expliquer le développement de la maladie.

L'aspect du crâne tel qu'il est représenté dans l'atlas de l'*Anatomie Pathalogique* de Lebert n'a en aucune façon le caractère *léonin* qui se rencontre au contraire dans d'autres crânes. Cela est du à la déformation tout à fait prépondérante des deux machoires et surtout à la présence de deux saillies en forme de tumeurs développées aux dépens des maxillaires supérieurs. Le maxillaire inférieur bossué est extrèmement prognathe. Les contours de la face forment des arêtes vives, au lieu d'être arrondis et émoussés comme dans les crânes à type leonin.

Enfin remarquons que l'endocrâne est lisse, de sorte que la capacité crânienne n'était pas diminuée. D'où l'absence de troubles cérébraux convulsions, paralysies, psychoses, qui se rencontrent dans d'autres observations très vraisemblablement dûs à la compression cérébrale.

L'histologie pathologique des os malades n'a malheureusement pas été faite.

Observation II. — *Leontiasis ossea ? Osteite deformante ? Acromégalie probable* (Saucerotte. *Mélange de chirurgie*. p. 407).

Un homme de 39 ans d'une stature grêle et mince s'aperçoit que tous les os de son corps à l'exception de ses dents grossissent peu à peu sans

s'allonger de sorte qu'au bout de 6 ans, il estime que ses os ont grossi au moins du double. Il est obligé de se faire faire des chapeaux, n'en trouvant pas d'assez grands pour lui ; ses yeux sont très à fleur de tête par l'épaississement des os de l'orbite qui ont provoqué l'exophthalmie. A la tête l'épaississement des os porte principalement sur le maxillaire inférieur dont les dents incisives débordent celles de la machoire supérieure de l'épaisseur du doigt ; depuis la partie inférieure et moyenne du menton jusqu'à l'extrémité supérieure des incisives, il y a 4 pouces, ce qui fait que la machoire inférieure vient poser sur la partie supérieure du sternum, de sorte que le malade paraît n'avoir pas de cou. — La lèvre inférieure est peut-être l'unique partie molle qui ait suivit l'accroissement progressif des parties dures, car elle est très grosse ; la colonne vertébrale est d'un caractère singulier, il en est de même des clavicules ; les omoplates et les os des hanches ont prodigieusement pris de l'étendue et de l'épaisseur, de même que les côtes et le sternum ; de sorte que la poitrine est fort éminente et le ventre fort plat eu égard à l'affaissement et a l'émaciation des parties molles.

Les côtes ont bien un pouce et demi de largeur et paraissent même en quelques endroits déborder les unes sur les autres ; les pieds et les mains peuvent être comparés relativement à la grosseur à ces mêmes parties qui chez un sujet ordinaire seraient attaquées d'un gonflement, comme on, dit « à pleine eau ; » les jambes seules paraissent à la première inspection, ne point cadrer avec le reste du corps ; mais bientôt l'illusion cesse, si l'on fait attention qu'elles sont tout os, et quelles n'ont point ou presque point de mollet, malgré cela le tendon d'Achille est bien le double gros que chez un sujet adulte.

Ce citoyen ne peut imputer l'accroissement de ses os à aucun état maladif, actuellement il est toujours assoupi, sans doute à cause de la compression du cerveau, par l'épaississement des os du crâne. Il ressent des douleurs universelles qu'il attribue au rhumatisme. A l'âge de 45 ans « après 15 jours passés dans des divertissements continuels » le malade fut pris d'accidents intestinaux et succomba en pleine connaissance.

L'autopsie ne put être faite, mais le crâne mesuré un peu avant la mort avait les dimensions suivantes :

De la racine du nez à la nuque.	21	pouces	(567mm.)
D'un conduit auditif à l'autre	19	—	(522mm.)
Dans sa plus grande circonférence.	29	—	(797mm.)

Le mâchoire inférieure mesure d'un condvte à l'autre 18 pouces (495mm.)

Cette observation a été signalée par Virchow dans les termes suivants : « Il semble qu'un état analogue à celui que présente la *leontiasis osseuse* dans sa plus horrible forme puisse s'étendre quelquefois au squelette entier, tel est le cas de Saucerotte. »

Paget de son côté a cherché à faire entrer cette observation dans le cadre de l'ostéite déformante, mais il émet des doutes à cet égard.

P. Marie enfin, reproduit ce fait dans son mémoire comme un cas type d'acromégalie.

Il est facile de voir que dans cette observation, on peut retrouver les caractères assignés par chacun des auteurs précédents à l'affection qu'il a décrite.

A l'accroissement simultané de la face et du crâne, à l'exophtalmie, à l'hypertrophie eléphantiasique de la lèvre supérieure, Virchow pouvait reconnaître sa *leontiasis ossea* qui se serait généralisée.

S. J. Paget pouvait faire valoir, le début de l'affection dans l'âge mur, l'accroissement si considérable du crâne, l'extension de l'affection aux os longs et à la colonne vertébrale.

Enfin M. P. Marie voit dans le développement des mains et des pieds dans les lésions prépondérantes des os courts et plats dans le prognathisme considérable des preuves suffisantes pour faire du malade de Saucerotte un acromégalique.

Que conclure de ces assertions, sinon que les affections décrites par Virchow, Pagès et Marie ont des rapports si étroits qu'elles semblent appartenir à un type morbide commun dont chacun des auteurs précédents n'a étudié que des modalités cliniques particulières ?

Observation III. — *Hyperostose généralisée de la tête (étendue à la la colonne vertébrale et aux membres inférieurs)* Publiée d'abord par ILG (1) puis plus complètement par Wenzel Gruber (2) reproduite entièrement dans le mémoire de Huske.

Barbara Rudolff de Iungbunslau en Bohême, troisième fille d'un chaudronnier. Toute la famille était malade. Le père qui se maria à l'âge de trente ans, devint sourd un an après et mourut à l'âge de 61 ans de phtisie. La mère donna naissance à 8 enfants vivants, le dernier avant terme. Cinq moururent dans l'enfance, des trois filles restantes, une perdit

(1) Ilg. *Einig. Anatom. Beob. Von der Sneck.* Prague 1822.
(2) Wenzel Gruber. *Beitrag. zur. anat. Phys. etc.* Prague 1847.

la vue à la suite de la variole. La seconde était presque sourde et la troisième fut Barbara.

Née saine de corps, elle était remarquée pour sa beauté et son intelligence. A l'âge de 10 ans, elle fut frappée d'amaurose. Immédiatement après survint un court accès epileptiforme et ensuite pendant des mois elle eut de la céphalée très-violente avec délire qui laissa la place à des accès convulsifs plus fréquents, plus forts et de plus longue durée (2 à 4 jours.) A la fin de chaque accès survenait un érysipèle généralisé à la tête.

A l'âge de 16 ans, comme son père à 31 ans, elle perdit l'ouïe. A ce moment les parents remarquèrent l'augmentation de la tête, la malade éprouva des douleurs violentes et une sensation de pesanteur qui l'empêchait de soulever le poids de sa tête. Les poussées d'érysipèle et les crises épileptiformes devinrent ensuite périodiques, ces dernières devinrent si fortes que la malade restait à la suite sans connaissance et avait de l'incontinence des matières fécales.

A partir de l'âge de 17 ans, elle ne pouvait se nourrir que d'aliments liquides qui eux-mêmes passaient difficilement à cause d'une sorte de spasme du pharynx.

La même année on remarqua une déviation des deux membres inférieurs et une déviation de la colonne dorsale à droite.

Elle était très irritable et ne prenait aucun repos la nuit.

Plus tard elle perdit l'odorat, ne put quitter le lit; tous ces troubles augmentèrent jusqu'à la mort.

Autopsie, — *La surface du crâne* n'est pas plane, elle est dure et rugeuse comme l'écorce d'un arbre avec des saillies et des enfoncements; çà et là, principalement auprès des sutures, on voit des orifices de vaisseaux; la surface de la tête est jaune foncé, très dure, très compacte; dans certains points plus mince, l'os est cassant. Le diploé est partout sclérosé de façon que la maladie semble être arrivée à son terme.

Les *sutures* sont en majeure partie soudées et effacées. On voit encore la suture intermaxillaire qui est normale et la suture spheno-squamoro pariétale. *Toutes les éminences et apophyses* sont augmentées de volume surtout la protubérance occipitale externe, qui comme dans le cas de Jadelot descend à 198 mm. au dessous du trou occipital. Les ailes internes de l'apophyse ptérygoïde ne sont pas hypertrophiées et les apophyses styloïdes sont plus faibles et plus petites que d'habitude. Les apophyses articulaires de l'occipital sont atrophiées. Tous les *trous de la base du crâne* sont rétrécis, comme les canaux de la trompe d'Eustache; le trou stylo-mastoïdien est rétréci en forme de fente, le trou occipital a pris la forme d'un orifice à cinq angles, tandis que dans le crâne de Jadelot, il est quandrangulaire — les orifices de la veine jugulaire, le canal carotidien, le trou ovale, le trou optique sont très rétrécis, quelques-uns même ont disparu.

Les éminences et les sillons de la *face interne* du crâne sont agrandis certains petits sillons artériels sont transformés en des canaux situés à 4 ou 6 centimètres au dessous du niveau de la table interne (d'où on pourrait conclure que la table interne s'est énormément hypertrophiée et que le retrécissement de la cavité du crâne qui se produit toujours avec l'âge avait commencé trop vite et avait produit ou bien une compression, ou bien une atrophie proportionnelle du cerveau) on trouve encore des exostoses en forme de racine et dures comme de l'ivoire sur la face concave du frontal et à côté du sillon longitudinal. La selle turcique est plus plane qu'à l'état normal.

Les os de la face ont subi un épaississement énorme. Le maxillaire supérieur est conforme ; Les Antres d'Higmore sont remplis de masses compactes ; le trou sous orbitaire se trouve à 219 mm. au dessous du rebord inférieur de l'orbite, c'est-à-dire cinq fois plus bas ; l'épine nasale antérieure manque ; la crète nasale est volumineuse, les os unguis sont épaissis, les cornets inférieurs sont compactes, par contre la plupart des cellules ethmoïdales sont élargies. Le vomer est quatre fois plus gros et descend plus bas qu'à l'état normal. Les cavités orbitaires sont rétrécies, leurs faces plus planes, leur bords plus obtus.

Le canal nasal gauche est très étroit, le droit est oblitéré, la fosse temporale est retrécie; le plan du trou occipital est oblique en avant et de bas en haut — ce qui est l'inverse de l'état normal — ; l'angle crano-facial a une base plus petite qu'à l'état normal

L'épaississement est remarquablement uniforme et général.

Le crâne pèse 4059 grammes malgré l'absence des os nasaux et du maxillaire inférieur sur la piéce telle qu'elle a été décrite par Wenzel Grüber.

On peut remarquer dans cette observation l'hérédité si chargée de la famille Rudolff principalement la surdité dont trois membres furent frappés successivement. Le début à l'âge de 10 ans par des troubles nerveux graves sembleraient indiquer que l'affection a débuté par le système nerveux. Mais l'étude des autres observations semble montrer clairement que les troubles nerveux sont eux-mêmes sous la dépendance de lésions osseuses de l'endocrâne. On pourrait donc en conclure que l'hyperostose a débuté par la table interne des os du crâne.

Ces troubles nerveux offrent beaucoup de ressemblances avec ceux qui ont été observés chez les malades de Schüt-

zemberger et de Wrany, où des hyperostoses existaient également à la face interne du crâne.

Ces hyperostoses internes expliquent la durée relativement courte de la maladie (7 années) par suite de la compression cérébrale qu'elles ont produite. Le rétrécissement des principaux orifices de la base du crâne en empêchant la circulation sanguine du cerveau de se faire d'une façon suffisante a dû amener la terminaison de la maladie.

Il est regrettable que l'observateur ne se soit pas plus étendu sur les déformations de la colonne vertébrale et des membres inférieurs. Cette lacune jette une certaine obscurité sur la nature de la maladie.

Avec tous les auteurs qui l'ont reproduite et spécialement Virchow, nous l'acceptons comme un cas de « Leontiasis ossea » mais en ajoutant la mention de l'extension à la colonne vertébrale et aux membres inférieurs qui n'a pas été encore suffisamment remarqué.

Observation IV. — *Hyperostose de la face et du crâne* (*Leontiasis ossea*) Wrany (1) (*observation reproduite complètement in. Jahresbericht üeber die Leistungen etc* 1867).

Jean R. de Prachalitz souffrit beaucoup étant enfant d'adénites scrofuleuses du cou qui laissèrent après elles un petit gonflement du maxillaire inférieur qui ne céda à aucun traitement, augmenta peu à peu. Après avoir consulté en 1846 toutes les autorités de Prague il se rendit chez le docteur Mayer qui était alors aide à la clinique médicale à Vienne, et qui le présenta aux premiers chirurgiens.

On fit le diagnostic d'ostéo-sarcome du maxillaire inférieur et le professeur Schah voulut essayer l'extirpation que le malade refusa. Comme la tumeur resta stationnaire pendant un an et comme elle n'était pas douloureuse, et que le malade se portait bien il ne fit plus attention à son mal.

Etant devenu employé dans la commune il se trouvait dans de bonnes

(1) Il ne faut pas confondre cette observation de Wrany avec celle qui la suit dans le mémoire cité. Cette seconde observation semble être un cas de maladie de Paget, elle a été citée par cet auteur. (Voir le mémoire de Thibierge).

conditions matérielles, il vécut bien jusqu'à ce qu'il se laissa entrainer à des spéculations malheureuses, et il perdit toute sa fortune.

Cependant il avait eu quelquefois des congestions a la tête très pénibles qui au moment du début de la psychopathie devinrent de plus en plus persistantes. Elles ne cédèrent même plus au traitement antiphlogistique employé ordinairement. La faiblesse d'esprit commença par un état de mélancolie auquel s'ajouta bientôt une perte de mémoire prononcée et bientôt des accès de fureur.

L'affection mentale n'a pas duré beaucoup plus d'un an.

Le crâne montre un épaississement notable des os a la partie antérieure et supérieure de la cavité crânienne jusqu'en arrière au sinus transversal.

L'os frontal mesure aux environs de la tubérosité 12 m. m., les os pariétaux 6. m. m. et la protubérance interne jusqu'à 20. m. m. d'épaisseur. Le tissu de ces os épaissis est compact et peu poreux.

La surface externe de la voute crânienne est plate, par places couverte d'ostéophytes variqueux ce sont surtout les bords orbitaires du frontal, le bord antérieur du pariétal droit et les grandes ailes du sphénoïde qui sont épaissies.

La face interne est boursouflée et couverte par places par une végétation osseuse, réticulée, comme émaillée. Pour cette raison, les sutures ici sont complètement effacées excepté un léger indice de la suture lambdoïde tandis qu'elles existent encore à la face externe où elles sont un peu moins déchiquetées. Les fosses de la base du crâne sont peu profondes. Dans les plus antérieures les os sont très épaissis, lisses, surtout la fosse antérieure qui cependant est lisse. Les fosses moyennes sont translucides où elles correspondent à l'écaille temporale mais dans le reste elles sont assez épaissies boursouflées et à gros pores.

Le fond de la troisième fosse forme une lamelle amincie comme du papier et même perforée dans un endroit.

La paroi postérieure de la selle turcique est atrophiée et perforée. Tous les trous vasculaires et nerveux de la base du crâne sont entourés des bords proéminents et tranchants mais ils ne sont pas du tout rétrécis. Parmi les os du squelette de la face le maxillaire inférieur présente le plus haut degré de morbidité, il est épaissi et grossi dans toutes ses parties excepté les condyles. Le corps est le plus épaissi latéralement où il a 44 millimètres d'épaisseur et 50 a 53 millimètres de hauteur et proémine en avant et en bas. La région du menton est par cela très élargie et porte une échancrure convexe en haut de même que la face antérieure au lieu de présenter une courbe parabolique en présente une sphèrique aplatie. Dans la ligne médiane le corps du maxillaire inférieure à l'épaisseur de 17 millimètres et la hauteur 45 millimètres parce que la face interne est repliée à angle aigu et au lieu de l'épine maxillaire interne il y a une gouttière longitudinale. L'apophyse alvéolaire est aussi épaissie,

les deux alvéoles moyens sont vides, à droite il y à 3 dents, à gauche 5 dents. Il est intéressant à noter que par suite d'un excès de cément la racine de la première molaire à gauche est considérablement gonflée dans sa moitié inférieure et même paraît être tuméfiée en forme des nodules. La branche droite du maxillaire inférieur est large de 57 millimètres et épaisse de 35 millimètres, gonflée dans toute sa longueur de façon à former un cylindre, l'angle du maxilllaire inférieur n'est par conséquent plus reconnaissable.

En haut il se continue dans le condyle aussi épaissi, par une échancrure peu profonde. L'apophyse condylienne est à sa base plus large que le condyle lui-même, à sa face interne il y a une petite dépression. La branche gauche, partage moins cet épaississement général, l'aspect normal y est plus conservé ; le gonflement y est cependant aussi généralisé, car l'épaisseur y est de 17 millimètres, la plus grande largeur 40 millimètres et concerne même la base de l'apophyse condylienne. La surface de l'os est rugueuse, bosselée traversée ; par places des gouttières dans la direction des muscles, partout on trouve de petits orifices ; la substance osseuse est dure comme de l'émail. Par le gonflement de l'os, les détails sont plus ou moins effacés, ainsi l'épine mentonière externe est à peine indiquée, la ligne oblique externe est reconnaissable comme bourrelet mousse et la ligne mylohyoïdienne externe comme renflement tubéreux. La gouttière mylohyoïdienne n'est indiquée qu'en dedans. Après le maxillaire inférieur c'est le maxillaire supérieur qui offre le plus de déformations et c'est celui du côté droit qui est plus affecté que celui du côté gauche. Le corps est considérablement grossi et épaissi, les faces externes plus arrondies ; les fosses supérieures moins profondes, le trou sous orbitaire dirigé en dehors et en haut, tous les bords, et toutes les épines moins tranchants et plus difformes. Les antres d'Higmore sont extrêmement rétrécis et les condycils nasaux inférieurs sont rendus tout à fait imperméables par la proéminence bulbeuse des parties inférieures des faces nasales des corps des maxillaires supérieurs. La surface des os est percée de nombreux trous vasculaires. Les autres alvéolaires sont assez allongés et portent toutes les dents incisives et canines, à droite on voit encore les petites molaires et la première grande molaire. Les autres alvéoles sont vides encore ouverts. L'apophyse palatine est fortement renflée, la face buccale très voûtée, très rugueuse, les apophyses nasales sont épaissies, ses bords émoussés et arrondis.

Les changements morbides des autres os sont le plus distinct dans les points où ils touchent le maxillaire supérieur, de même les sutures par là sont tout à fait synastosées.

Les os lacrymaux et les cornets présentent des plaques grossies, épaisses, difformes, moins changées sont les masses latérales de l'ethmoïde et le vomer. L'os jugulaire gauche est seulement épaissi dans les parties voi-

sines du maxillaire supérieur et y est superficiellement boursouflé. L'os jugulaire droit, les os du nez et ceux de la voute palatine sont affectés de même que leurs sutures avec le maxillaire supérieur sont par places ossifiées et que leurs surfaces sont recouvertes d'ostéophytes.

Les trous vasculaires et nerveux du squelette facial sont plutôt élargis que rétrécis, le canal lacrymal droit est sténosé.

Les autres os du squelette ne présentent rien d'anormal.

Dans cette observation le début par le maxillaire inférieur est à noter comme un fait rare, dans les autres observations c'est par les maxillaires supérieurs que commence la maladie.

La présence d'un odontome cémentaire sur cette mâchoire inférieure si remarquablement hypertrophiée pourrait jusqu'à un certain point expliquer ce début anormal, on pourrait aussi invoquer l'influence des adénites strumeuses dont le malade souffrit longtemps.

Il faut encore noter le diagnostic qui a été porté au début de l'affection. Les chirurgiens éminents qui ont d'abord observé la malade n'ont trouvé qu'une lésion limitée au maxillaire inférieur et ont pensé qu'il s'agissait d'un ostéo-sarcome dont ils ont proposé l'ablation, ce qui n'aurait pas empêché la maladie de se développer sur le crâne ; fait qui montre bien l'importance d'un diagnostic précoce. Malheureusement l'observation telle qu'elle est publiée ne permet pas d'établir les caractères de l'affection à son début d'une façon assez précise pour qu'on puisse en tirer quelques données pour le diagnostic.

Le développement du maxillaire inférieur est ici très remarquable. Le prognathisme devait être des plus apparents. Remarquons que le crâne est uni avec des os lesphytes disséminés sur sa face. Les maxillaires sont très volumineux, mais non transformés en tumeurs.

Cette description rappelle celle du malade de *Saucerotte* reproduite comme cas d'acromégalie. A ce point de vue on peut encore signaler les lésions de la selle turcique que l'on a signalé dans l'acromégalie et qui sont en rapport avec des lésions de la glande pinéale. Il est regrettable que la description du cerveau n'ait pas été faite dans ce cas.

Observation V. — *Céphalée, accès convulsifs épileptiformes, imbécillité, démence, perte de la parole, affaiblissement musculaire général; mort dans un accés convulsif ultime. Ostéosclérose générale du crâne avec congestion de toutes les veines cérébrales, hypérémie considérable de la pulpe cérébrale, rétrécissement notable du trou déchiré postérieur gauche, rétrécissement douleurs des autres orifices de la base du crâne.* — Schutzemberger. *Gaz. med.* Strasbourg 1856 nº 4.) Résumée.

Xavier Eck... 40 ans, d'une constitution robuste, d'un tempérament bilio-sanguin a fait comme soldat de marine un séjour de quinze années au Sénégal et aux Antilles. Revenu assez bien portant à Strasbourg sa ville natale, il s'est marié et a repris son état de menuisier.

Depuis plusieurs années, cet homme autrefois robuste a vu sa constitution s'affaiblir. Incessamment en proie à des douleurs de tête intenses, il était devenu d'une extrême irritabilité; des contrariétés minimes avaient provoqué des colères furieuses.

Il y a quatre mois à la suite d'un de ces accès de colère, perte de connaissance momentanée sans accès convulsif. Depuis ce moment, céphalée plus intense et continue, de temps à autre accès convulsifs légers avec ou sans perte de connaissance, affaiblissement notable de l'intelligence, faiblesse des membres.

Entré à l'hopital le 7 novembre 1874 on constate l'état suivant : aucune lésion des fonctions de nutrition, embonpoint conservé, point de fièvre : le malade est éveillé, sa physionomie est normale et n'exprime qu'un peu d'hébétude. Il comprend les questions et exécute lentement les mouvements commandés. Pas de lésions notables ni de la motilité, ni de la sensibité, si ce n'est une certaine faiblesse et une démarche chancelante, pas de réponse aux questions. Plus vivement sollicité, le malade répond par le même mot, son nom propre, répété un grand nombre de fois. Urines involontaires pendant la nuit.

Sous l'influence de plusieurs applications de sangsues aux tempes, de fomentations froides à la tête, d'affusions en arrosoir, de purgatifs répétés, de vésicatoires volants et d'une infusion d'arnica, l'état du malade s'améliore un peu. L'imbécillité parait moindre, le malade répond de nouveau, quoique difficilement, aux questions les plus simples, et la marche devient moins difficile

Le 25 décembre, dans la nuit, deux fortes attaques convulsives. Le matin à la visite, perte complète de connaissance, pas de réponses aux questions, mouvements convulsifs des membres, de la face, du membre supérieur droit;

Le 27, mort après une nouvelle attaque tétaniforme suivie de coma.

Autopsie. — En enlevant le crâne on aperçoit un remarquable épaississement de tous les os de la voûte. Les sutures sont effacées à peine apparentes. Entre les deux lames il n'existe plus de diploé. Le tissu osseux est plus compacte, plus dur, éburné. Le frontal a une épaisseur de près d'un centimètre; dans les régions les plus minces du temporal, l'os a une épaisseur de plus d'un demi-centimètre. La face interne de la voûte crânienne offre des sillons vasculaires artériels très-profonds mais du reste, sa surface est très-unie. La surface externe du crâne est parfaitement lisse et le périoste n'offre rien d'anormal. L'hypertrophie constatée aux os de la voûte crânienne existe également d'une manière générale aux os de la base. Le rocher surtout fait une saillie plus grande dans la cavité crânienne, cette cavité est manifestement rétrécie et l'inspection prouve que l'hypertrophie s'est faite aux dépens de la table interne aussi bien que de la table externe des os. Les trous de la base ne sont pas rétrécis d'une manière évidente, à l'exception du trou déchiré postérieur gauche qui n'est plus qu'une fente étroite. La gouttière latérale gauche est très peu profonde, à droite au contraire, la gouttière du tissu latéral est très-profonde et le trou déchiré n'est pas très-notablement rétréci. Néanmoins en comparant les orifices de la base crânienne de cette tête avec une série d'autres têtes sèches, on les trouve généralement d'un diamètre réduit *au minimum* sans qu'il soit possible néanmoins d'affirmer une diminution *évidente*. Les tissus veineux de la dure-mère étaient gorgés de sang, les veines de la surface des hémisphères très distendues, dans les petites ramifications. Infiltration séreuse du tissu sous arachnoïdien plus considérable à gauche qu'à droite, pie-mère généralement très-injectée, surtout à la partie antérieure des hémisphères. La substance cérébrale est ferme; les circonvolutions tassées. La substance grise est d'une couleur beaucoup plus foncée qu'à l'état normal, sa teinte est violacée. La substance blanche est d'une teinte jaune et offre une sablure généralement extraordinaire. Les ventricules latéraux ne contiennent que peu de sérosité, l'hypérhémie existe au même degré dans les corps striés, dans les couches optiques et dans les veines de la base, Rien en un mot qu'une hyperhémie veineuse extraordinaire et générale.

L'auteur met avec juste raison les troubles fonctionnels de son malade sur le compte des lésions osseuses intra-crâniennes : « la compression, la gêne d'un organe aussi impressionnable, logé à l'étroit dans une cavité qui se rétrécit de plus en plus ne sont-elles pas suffisantes pour rendre compte de l'excessive irritabilité du malade, de la céphalée intense et continue qui marquent le

début de cette affection, des accès convulsifs qui surviennent, de l'imbécillité, de la perte de mémoire et de la parole.

L'auteur hésite à invoquer le rétrécissement des orifices comme cause de l'hyperhémie veineuse extraordinaire observée chez son malade, ce rétrécissement n'étant pas assez évident pour permettre une telle conclusion ; cependant il ne trouve pas d'autre cause à la gêne de la circulation de retour.

Ainsi que le fait du reste remarquer M. Schüzemberger il y a une grande ressemblance entre cette observation et celle publiée par Lg. Les troubles fonctionnels ont été à peu près les mêmes, céphalée, épilepsie, démence finale. Et l'on ne peut s'empêcher de remarquer que dans les deux cas on a trouvé à peu près les mêmes lésions de la face interne du crâne. La capacité crânienne dans les deux cas était fort diminuée et à cette diminution, s'ajoutait dans ces deux cas une nouvelle et non moins importante cause de compression cérébrale, les lésions du trou déchirée postérieur.

Cette dernière lésion était plus considérable chez la malade de Lg, d'où peut-être les troubles fonctionnels plus considérables qu'on observa chez cette malade.

L'âge du malade au moment où apparurent les premiers signes de l'affection n'est pas spécifié. Ils semblent avoir débuté plus tard que d'habitude, mais il ne faut pas oublier que les déformations osseuses du crâne sont peu considérables, elles semblent même n'avoir été découvertes qu'à l'autopsie. En tous cas le malade ne parait pas en avoir eu connaissance : on peut donc admettre qu'elles avaient commencé quand apparurent les troubles fonctionnels.

OBSERVATION VI. — *Hypérostose de la tête de l'os hyoïde du péroné.* Malade de BICKERSTETH de Liverpool suivi pendant plusieurs années par ce chirurgien (*Transact. of Patholog. soc. of. London* 1866).

C'est à l'âge de 14 ans que l'on remarqua pour la première fois que les os de la face prenaient un volume exagéré. Leur volume continua à s'ac-

croître et 13 ans plus tard, une tumeur semblable apparut sur le péroné gauche.

A part la difformité, les tumeurs n'occasionnent aucun trouble sérieux jusqu'à l'âge de 32 ans époque où il commença à éprouver de vives douleurs dans la jambe et dans la tête. Par suite des progrès de l'affection les cavités buccale et nasale se comblèrent en partie, les globes oculaires furent repoussés presque hors des paupières, l'œil gauche devint amaurotique.

Les mouvements du maxillaire inférieur ne furent que très peu génés, la déglutition et la mastication restaient normales, ainsi que le goût et l'ouïe.

Il n'y eut jamais de suppuration; la peau et la muqueuse restèrent toujours intactes. La maladie dura 20 ans, au bout de 18 ans survinrent des douleurs qui persistèrent jusqu'à la mort que la difficulté de l'alimentation semble avoir causée.

Le malade n'était pas syphilitique. Ses parents étaient vivants et bien portants, il n'y avait ni syphilis, ni cancer, ni tuberculose dans ses antécédents héréditaires.

Cependant un frère avait une hypertrophie semblable sur le maxillaire supérieur d'un seul côté. — Cette tumeur avait également commencé à l'âge de la puberté, mais elle resta longtemps stationnaire et plusieurs années après son début, elle donnait au malade l'aspect d'un homme atteint d'une « *fluxion*.»

L'autopsie ne révéla aucune lésion viscérale. — Les seuls os atteints par la maladie étaient le crâne, l'os hyoïde et le péroné gauche.

L'affection des os du crâne consistait dans un épuisement et une induration considérables dus à la présence, sur la face externe des os, de nombreuses excroissances, très serrées les unes contre les autres, mousses, denses, dont le volume variait depuis celui d'un grin de chanvre jusqu'à celui d'une cerise, l'os ressemblait à une masse de malachite.

Les lésions avaient plus ou moins envahi tous les os du crâne, à l'exception de l'occipital. Les os malaires avaient subi l'accroissement le plus considérable, ils formaient chacun une masse irrégulière du volume d'une orange faisant saillie vers l'orbite corespondant de façon à réduire sa cavité à la partie inférieure et externe.

Les cavités orbitaires sont non seulement réduites, mais la forme est très modifiée. L'orbite droit est triangulaire, le gauche plus réduit encore est quadrangulaire. Les apophyses montantes des maxillaires supérieurs sont si augmentées de volume que l'orifice antérieur des fosses nasales ne forme plus qu'une petite fente. Les apophyses palatines forment deux masses arrondies, qui comblent l'excavation de la voute palatine qui se trouve de niveau avec les alvéoles de la machoire supérieure; les deux tumeurs sont séparées par un sillon médian et profond. Les

os propres du nez, le vomer, les os palatins présentent des lésions semblables.

La dentition de la machoire supérieure est complète à l'exception dela 3me grosse molaire de chaque côté. On ne voit même pas trace de l'alvéole correspondante.

Le maxillaire inférieur est extrêmement déformé. Il est énormémen épaissi dans toutes ses dimensions; dans sa moitié droite plus encore qu'à gauche. Les condyles, l'apophyse coronoïde, l'échancrure sigmoïde forment de chaque côté une seule masse globuleuse.

A la machoire inférieure comme à la supérieure il n'y a pas trace de la 3e grosse molaire ni de son alvéole.

L'os hyoïde présente les mêmes déformations. La tumeur du péroné a le volume d'un œuf d'autruche.

Dans tous les points le tissu osseux a une structure compacte très-dense; il est parcouru par des canaux vasculaires très nombreux et très-volumineux.

L'examen microscopique montre que ce tissu compact est traversé par des canaux vasculaires nombreux formant par endroits de vrais réseaux.

Entre ces canaux l'espace est comblé par du tissu osseux dans lequel es vrais systèmes de Mavers sont très-rares.

Cette observation est citée dans la monographie de Guyon et Monod et dans le mémoire de M. Le Dentu. Ces auteurs n'ont pas fait remarquer l'extension de l'affection à l'os hyoïde et au peroné. Ce fait est pourtant très important. Il permet de rapprocher cette observation de celle de Saucerotte et de la pièce de Gaddi et de ce rapprochement on peut naturellement conclure que la Leontiasis ossea n'est pas une maladie simplement locale.

Si nous ne trouvons dans l'observation précédente aucun renseignement étiologique qui puisse expliquer la nature de l'affection, remarquons cependant en passant l'âge du malade au début de la maladie, et la présence chez son frère d'une tumeur osseuse de la face n'est peut-être qu'une coïncidence. Cependant on trouvera dans notre observation un fait semblable, plus remarquable encore puisque ces trois sœurs sont atteintes de tumeurs de la face. Enfin deux frères, dans le mémoire de Friedreich, sont atteints de la même affection qui porte aussi sur le système osseux.

La longue durée de l'affection (20 ans), les douleurs de tête très-violentes, sont des caractères qu'on retrouve dans toutes les observations.

Les déformations du crâne présentent dans cette observation quelques caractères particuliers.

Dans tous les crânes hyperostosés, on note outre l'augmentation de volume, la présence d'ostéophytes. Ces productions sont plus ou moius nombreuses suivant les cas. Ici elles sont prodigieusement nombreuses si bien que le crâne a l'apparence d'un bloc de malachite.

Remarquons de plus la présence de deux volumineuses tumeurs à la place des os malaires énormément hyperostosés.

OSERVATION VII. — *Hyperostose diffuse des maxillaires supérieurs.* (POISSON de Nantes, *Semaine Médic.* 1890.)

Melle X... (de Nantes), âgée de quarante-deux ans, vient nous consulter au mois de Juillet 1889 pour deux tumeurs situées de chaque côté du nez qui disparaît entre elles.

La tumeur dé droite est plus volumineuse et fait une saillie du volume d'un œuf de poule, celle de gauche est un peu moindre. Elles sont, l'une et l'autre, à grand diamètre vertical et suivent la direction de la branche montante du maxillaire. Ces deux tumeurs sont absolument dures et font corps avec l'os. On se rend facilement compte qu'on n'a point affaire à une simple exostose, mais seulement à la partie la plus saillante d'une hyperostose diffuse qui s'étend aux deux maxillaires, respectant le bord alvéolaire mais envahissant les sinus et les fosses nasales qui sont complètement oblitérées.

La voûte palatine a sa courbure normale et ne paraît pas refoulée. Il n'y a, dès lors, aucune pédiculisation appréciable en un point quelconque des deux tumeurs, entre lesquelles le nez disparaît, elles se continuent avec le reste de l'hyperostose.

La malade nous fait elle-même remarquer que l'os malaire, l'apophyse zygomatique, le frontal même, sont plus développés à droite qu'à gauche, mais cette disproportion indéniable n'est pas très prononcée.

La différence, selon elle, porterait aussi sur le pariétal et l'occipital, elle s'en aperçoit à la forme de ses chapeaux, mais nous ne pouvons être aussi affirmatifs qu'elle, et la chose reste douteuse.

La marche de cette hyperostose symétrique diffuse à été la suivante :

A l'âge de seize ans, sans cause, sans qu'on puisse invoquer un traumatisme ou un refroidissement, Melle X... constata, un peu au dessous de l'angle interne de l'œil droit, le long de la branche montante du maxillaire supérieur, une petite tumeur dure qui grossit très lentement sans donner lieu à d'autres phénomènes qu'à un peu de douleur. A dix-sept ans, il y avait déjà un peu de gêne de la respiration par la narine correspondante. Cette oblitération alla en augmentant et, en même temps, le tumeur extérieure prenait le volume d'une noisette. Très alarmée, elle alla consulter un de nos maîtres les plus distingués ; mais, depuis lors, craignant qu'on ne lui proposât une opération, elle ne consulta plus personne.

C'est à trente ans, c'est-à-dire quatorze ans après le début à droite, qu'une petite tumeur, dure comme la première, fit son apparition sur la branche montante du maxillaire gauche, dans un point exactement symétrique. A ce moment, l'oblitération de la narine droite était complète et la tumeur extérieure avait à peu près le volume que nous lui voyons maintenant.

Tout le reste du maxillaire était également augmenté dans ses dimensions. La seconde tumeur grossit, comme la première, avec une extrême lenteur ; elle envahit, quelques années après, la narine correspondante qui est presque entièrement oblitérée aujourd'hui et laisse à grand'peine passer un stylet de trousse. Cette description se rapproche de tous points de celle qu'à donnée Ribell au sujet du fils de Forcade (avant que l'hyperostose n'eût atteint ses dernières limites), de celle de Howship, de celle de Ilg.

Dans tous les cas, la maladie a débuté par les maxillaires qui ont été envahis symétriquement et ont paru le point de départ de la généralisation aux os de la face et du crâne.

Nous avons soigneusement recueilli les antécédents de notre malade. Sa mère, bien portante cependant et âgée de soixante-quatre ans, avait eu précédemment à elle un autre enfant et une fausse couche. L'enfant avait succombé à trois mois avec des accidents d'athrepsie. Le père, bien portant au moment de la naissance de Mlle X..., a succombé à une affection du cœur à l'âge de quarante-deux ans. Les recherches les plus minutieuses n'ont pu nous révéler la moindre trace de syphilis. Cette famille paraît, du reste, au dessus du soupçon. La mère s'est remariée et n'a pas eu d'enfant de son second mari. L'enfant était venue avant terme, à sept mois et demi environ, si petite et si chétive qu'on ne croyait pas qu'elle fût destinée à vivre ; elle fut nourrie au sein jusqu'à trois mois et c'est à partir de cette époque qu'elle fut soumise à la lactation artificielle ; toujours plus petite que les enfants de son âge, malingre,

elle n'a commencé à marcher qu'à trois ans; mais il ne paraît pas qu'elle ait eu les jambes incurvées et les épiphyses volumineuses.

Ses premières dents furent si tardives, qu'à dix ans Mlle X... n'avait que deux incisives à chaque mâchoire et une molaire à gauche ; elle a parfaitement le souvenir que ce retard de la dentition était l'objet des moqueries de ses camarades de pension ; à ces cinq dents se borna sa première dentition qui fit place aux dents actuelles. Elles sont ternes, petites, mal plantées, en nombre normal cependant, mais anormalement distantes les unes des autres, non point en raison de l'hyperostose du bord alvéolaire, — il a ses dimensions normales, — mais à cause d'une atrophie des dents qui a toujours existé. Peut-on dire, en face de cette enfance débile et de cette évolution bizarre des dents, qu'il s'agisse d'une forme fruste de rachitisme ?

Nous ne le croyons pas.

N'avons-nous pas plutôt affaire à une débile congénitale, à une de ces dégénérées dont le développement est longtemps retardé et qui finissent par prendre le dessus et vivre ?

Rien, cependant, qui puisse expliquer cet état spécial de l'enfance de Mlle X... Pas de syphilis, avons-nous dit. Pas de tare nerveuse originelle non plus, pas d'antécédents névropathiques héréditaires. Les ascendants étaient des pondérés et Mlle X... elle-même m'a toujours paru parfaitement équilibrée.

Il reste cependant un fait à noter : la vie de Mlle X... ne ressemble pas à celle de tout le monde; elle a été atteinte, dès son enfance, d'accidents d'évolution qui ont bien leur importance dans une maladie qui ne paraît en somme qu'un vice de nutrition du périoste.

Que faire en présence de cette maladie? Enlever les deux maxillaires?

Mais, déjà, les os voisins à droite paraissaient augmentés de volume. C'est, tout au plus, si dans le cas d'hyperostose unilatérale, bien limitée, on peut songer à une semblable intervention, comme l'ont fait Paquet et Stanley. La malade de Stanley a succombé à l'érysipèle. Je ne sais ce qu'est devenue celle de Paquet. Nous nous serions donc abstenu, sans les instances de la malade qui nous priait de la débarrasser tout au moins des parties saillantes de l'hyperostose, pour rendre son visage moins difforme et moins repoussant. Il ne s'agissait plus, dès lors, que d'une question d'esthétique. Avec des réserves, nous consentîmes à une intervention qui devait donner un résultat momentané très satisfaisant et nous permettait en même temps de nous rendre un compte exact de la tumeur.

Le 25 septembre dernier, je fis donc sur chaque tumeur une incision verticale qui s'étendit de l'angle interne des yeux jusqu'aux ailes du nez, en suivant la racine de cet organe. La peau, nous insistons sur ce détail, était plutôt amincie, lisse et tendue; les tissus sous-jacents avaient peu

d'épaisseur, le périoste se laissait décoller avec la plus grande facilité, entraînant avec lui des particules osseuses. Les lèvres de l'incision écartées par l'écarteur à griffe de Volkmann, je mis à découvert la tumeur de droite et je pus, avec la plus grande aisance, grâce à la friabilité de l'os, creuser, tout autour de la partie saillante, un sillon profond, pédiculiser artificiellement la tumeur et, finalement, la faire sauter en me servant d'un levier. J'opérai de la même façon pour le côté gauche.

Régularisant alors la surface osseuse, je pus constater de nouveau la friabilité du tissu qui s'élevait par copeaux sans l'aide du maillet ; donnant quelques coups de gorge profondément au niveau du sinus, je pus également m'assurer qu'il était absolument rempli par l'hyperostose. Là dut s'arrêter mon opération qui n'avait d'autre but que de remédier à une difformité choquante.

La friabilité de la tumeur a été pour nous une agréable surprise, car dans les quelques opérations qui nous donnent des détails anatomo-pathologiques, l'os nouveau avait une dureté éburnéenne.

Les parties enlevées, friables, légères et comme poreuses, ont été examinées au laboratoire de M. le professeur Malherbe ; elles ne contiennent nulle trace de sarcome et sont entièrement constituées par de l'os qui offre les altérations de l'ostéite raréfiante sur lesquelles nous n'avons pas à insister.

La malade, revue six semaines après, a, en effet, tiré le plus grand profit, au point de vue de la régularité des traits, de cette intervention sans danger.

Pour combien de temps ?

Il est évident que ce bénéfice ne sera que momentané. L'hyperostose suivra très probablement une marche progressive et, dans un délai de quelques années, nous assisterons vraissemblablement aux mêmes accidents ultimes que dans les observations analogues.

Cette observation prête à quelques réflexions intéressantes. Comme le fait remarquer M. Poisson, le début symétrique par les 2 maxillaires supérieurs est un fait qui se retrouve dans plusieurs observations ; le début dans la jeunesse, la marche extrêmement lente de l'affection sont des caractères tout à fait propres à cette affection.

Cependant cette observation s'écarte des autres par plusieurs détails : Ainsi l'hyperostose du crâne est bien peu marquée pour une affection qui date de 26 ans ; en moins de temps

les lésions étaient devenues énormes dans les cas de Forcade, de Ilg, par exemple.

De plus c'est la première fois que nous voyons une hyperostose unilatérale du crâne coïncider avec des lésions bilatérales de la face.

Cette hyperostose du crâne est si faible après 26 années écoulées, que l'on peut sinon la mettre en doute, du moins se demander si elle suffit pour justifier l'assimilation de cette observation à celles que nous avons étudiées jusqu'à présent.

Quant à nous, nous serions portés à penser que cette observation sert pour ainsi dire de lien, d'intermédiaire entre les faits d'hyperostose diffuse type auxquels nous faisons allusion et les cas de tumeurs osseuses multiples de la face que nous allons maintenant passer en revue, et qu'une origine commune ou une étroite parenté semble unir.

Dans les deux affections, en effet, on trouve d'importantes anomalies dentaires.

Celles qui existaient chez la malade de M. Poisson sont considérées par cet auteur comme une preuve de débilité congénitale.

Nous croyons plutôt que ce trouble si remarquable de l'évolution dentaire qui a porté sur les deux dentitions a été le premier indice de l'affection qui devait se développer plus tard. Il nous paraît raisonnable d'admettre qu'il existait chez Mlle X... une malformation congénitale portant sur les maxillaires et qui ne semble pas être indépendante de l'affection qui est devenue apparente à l'âge de 16 ans.

Nous ne voulons pas dire que ces anomalies dentaires soient la cause de la maladie mais nous croyons pouvoir déduire de ces anomalies que l'hyperostose a eu son origine dans quelques troubles remontant à la vie intra-utérine.

L'observation suivante nous semble confirmer cette hypothèse.

Observation VIII. — *Hypérostose unilatérale de la face avec hypertrophie des parties molles d'origine congénitale.* (Heath. *Traité des malad. des mach.*, p. 134.)

Le malade, enfant sain de 12 ans, porte son affection depuis l'âge de 3 mois, époque où l'on voit le coté gauche de la face augmenter le volume graduellement jusqu'à provoquer une grande difformité. Le maxillaire inférieur gauche avait participé à l'hypertrophie, au maxillaire supérieur, on notait l'anomalie suivante : Les incisives et la canine temporaire sont encore en place du côté malade, quoique elles aient été remplacées par les organes permanents du côté sain. Le maxillaire supérieur gauche fut enlevé dans l'espoir de remédier définitivement à la difformité, par cette résection et par les incisions aux parties molles. L'opération réussit parfaitement, et plus tard, l'auteur essaya de remédier à l'occlusion de l'œil par les paupières hypertrophiées et à détruire une portion de la joue, mais sans grand succès permanent, car au bout de 2 ans l'aspect du malade était à peu près le même qu'auparavant. En 1883, l'auteur a reçu des photographies du malade qui montrent que l'hypertrophie des parties molles a marché de pair avec la croissance du sujet.

Une coupe du maxillaire supérieur a montré une condensation considérable de l'os et le fait que les incisives et la canine permanente, ainsi que les molaires non sorties étaient enfouies dans leurs cryptes osseuses. L'examen microscopique fait par Ch. Tomes a montré que la seule particularité remarquable était l'absence de systèmes de travers bien développés. L'os est partout excavé par de larges espaces irréguliers, autour desquels il n'y a que peu d'apparence de lamellation, de sorte que ce tissu offre une certaine analogie avec l'*os dit primaire*; les lacunes disposées assez irrégulièrement. Nulle part il n'existe de ces canaux vasculaires ramifiés que M. de Margan a signalé dans le cas de Bickersteth. La totalité de l'os a dû participer de bonne heure à l'action morbide comme le prouve le fait qui, en dépit du développement à peu près normal des dents, le bord alvéolaire, n'a pas le développement du maxillaire dans la direction antéro-postérieure car il est insuffisant pour permettre à la seconde dent molaire permanente de descendre et de se ranger avec les autres dents. Cet organe est petit et la 3e molaire est tout à fait rabougrie.

Cette observation est donnée par C. Heath comme étant de même nature que les autres cas d'hyperostose diffuse de la tête connus. Nous la plaçons ici à ce titre et aussi parce que nous la croyons propre à bien mettre en évidence, l'origine congénitale

possible de l'affection que nous étudions. Ici les lésions microscopiques sont absolument celles que l'on a observées dans les cas de *léontiasis ossea* les plus développés. La malformation dont est frappé le maxillaire supérieur provoque des anomalies dentaires remarquables et nous avons ici la preuve que les troubles de la dentition quand on les observe dans les cas d'hyperostose de la face ne sont pas de simples coïncidences et que l'on a le droit de déduire de leur présence l'origine congénitale de l'affection, alors même que celle-ci semble avoir débuté beaucoup plus tard dans l'enfance ou la jeunesse.

Observation IX. — *Hypertrophie diffuse de la face? Ostéome double des maxillaires supérieures.* Astley Cooper et Teravers. *Surgical Epays.* T. I. 157.

Nous avons dans la collection de l'hôpital Saint-Thomas un crâne qui faisait partie du cadavre d'une marchande de poisson. Cette femme mourut à l'hôpital Saint-Thomas.

On l'avait remarquée au marché au poisson à cause de son aspect hideux. Deux larges exostoses s'étaient développées chez cette femme sous les orbites, à la partie antérieure des joues ; le nez étant enclavé entre ces tumeurs ; les narines étaient bouchées et chaque œil sortait beaucoup de sa cavité orbitaire. Cette femme saisie d'une attaque d'apoplexie fut portée à l'hôpital Saint-Thomas où elle mourut sur le champ.

En examinant la tête je trouvais une exostose qui avait pris naissance dans chaque sinus maxillaire. Cette exostose donnait lieu à deux gonflements énormes sur les joues et avait des racines sur les fosses orbitaires et faisait sortir les yeux de leur cavité. Du côté gauche ; l'exostose pénétrant dans le crâne en passant à travers la fosse orbitaire et exerçait une telle compression sur le cerveau qu'elle produisait une excitation très forte dans les vaisseaux de ce viscère, excitation qui a donné lieu à l'attaque d'apoplexie qui a fait succomber la malade

— Heath (Tr. des mal. des mâch.) décrit cette pièce, en donne l'examen microscopique suivant : «l'examen microscopique de la pièce de Saint-Thomas, hôpital montre qu'elle est composée par deux espèces de substance osseuse : l'une ferme et compacte, l'autre plus ou moins molle et spongieuse. Dans la première, on trouve des canaux de Havers entourés de lamelles concentriques, tandis que dans la portion spongieuse, il n'y a point de canalicules et l'os présente une structure gra-

nuleuse avec de nombreuses cellules osseuses disposées sans aucun ordre défini ».

Heath, donne cette observation comme un exemple d'hypérostose diffuse du type leontiassique limité à une partie de la face. C'est à ce titre que nous l'avons reproduite. Cependant, nous croyons que le diagnostic d'ostéome double des maxillaires convient mieux à l'affection. On trouve dans les auteurs de nombreuses observations où les lésions étaient aussi considérables et l'affection est généralement décrite sous le nom d'*Ostéome des sinus ; Ostéomes de la face*.

Virchow (1) résume cette observation et dit à ce propos. « Il s'agit ici d'une véritable formation de tumeur, où la nouvelle masse osseuse part des parois de la cavité du sinus, la distend et se développe ensuite à l'extérieur vers les fosses nasales, les orbites où la cavité du crâne.»

Observation x. — *Inflammation et tumeur des os maxillaires produites par le froid.* J. Howship, *Pratical observation in Surgery and morbid Anatomy.* (London 1876, p. 22.)

Au mois d'août 1871, je vis pour la première fois le nommé J. C. un homme d'apparence très-robuste, âgé de 59 ans, porteur d'une tumeur extraordinaire sur chaque côté de la face dont voici l'histoire.

Environ 14 ans auparavant, étant encore en bonne santé, il se promenait un jour de grand vent sur la route, il fut soudainement pris dans ses deux yeux d'une démangeaison et d'une chaleur violentes. Avant qu'il put regagner sa maison, l'irritation avait tellement augmentée, qu'il ne pouvait plus ouvrir les yeux. Une inflammation survint en même temps qu'une petite tumeur du volume d'une noisette se formait au dessous de l'angle interne de chaque œil. Ces tumeurs, pour se servir de sa propre expression, « brûlaient intérieurement » elles se vidèrent spontanément à travers les paupières. Au bout de 12 semaines de traitement par des fomentations variées, l'inflammation des yeux avait disparu.

Une quinzaine après cette apparente guérison, il prit froid ayant passé une nuit entière sous la pluie. Il alla voir un oculiste éminent parce que les tumeurs de l'angle interne des yeux étaient revenues. En ces points deux abcès se produisirent, l'un s'ouvrit sur la joue droite et deux semaines après celui du côté gauche s'ouvrit à son tour. La formation de ces abcès, principalement celui du côté gauche, s'accompagna de douleurs si violentes dans la tête que celle-ci semblait vouloir se fendre en deux. Ces

(1) *loc. cit.* p. 2 j.

douleurs s'irradiaient vers les os de la face et du crâne. Pendant cette période de douleurs, il ne connut aucun repos la nuit comme le jour, pendant 3 mois. On lui conseilla d'aller à l'hôpital de St. Batholomew. Il y resta 6 semaines et en sortit parce que rien d'efficace ne put être fait contre son mal; il refusa une opération qui lui fut proposée.

A cette époque la tumeur d'apparence osseuse formait une saillie considérable au dessous du rebord inférieur de l'orbite de chacun des yeux ces organes étaient plus saillants qu'à l'état normal.

Ce cas attira fortement l'attention des personnes de l'hôpital. Un jour un médecin examinait l'œil droit qui était en exophthalmie, lorsque en renversant la paupière et en pressant le globe, ce dernier sortit tout à coup des paupières. Il fut assez difficile d'en faire la réduction. A cette époque il voyait quelque peu de l'œil droit et un peu plus du gauche.

Il entra en suite au Dispensaire Finsbury. Les douleurs de la tête et de la face étaient si violentes que fréquemment il était comme fou.

L'inflammation des yeux était très-violente particulièrement à gauche.

Il eut des accès de délire très fréquents et on lui apprit qu'on avait pendant les crises, beaucoup de peine à l'empêcher de se déchirer les yeux. Au cours de cette période de douleurs l'œil droit se perdit. Le globe s'étant vidé l'inflamation cessa et les douleurs diminuèrent.

Les tumeurs osseuses continuèrent cependant à augmenter très lentement. Comme le malade trouvant que rien n'empêchait cet accroissement les douleurs ayant beaucoup diminué et l'état général étant très amélioré, il rentra chez lui.

Quelque temps après son retour, il reçut un coup violent sur le globe oculaire qui était repoussé en avant et reposait sur la tumeur de la joue, à la suite de cet accident l'œil gauche fut perdu.

Il jouit ensuite d'une bonne santé et en 1875, il était bien portant. Il faisait remarquer que chaque fois qu'il s'exposait au froid, il voyait survenir ses anciennes douleurs de tête.

Lorsqu'on écartait les paupières, on voyait sur les conjonctives les trous de la grosse inflammation dont il avait longtemps souffert.

Les tumeurs des maxillaires supérieurs étaient dures et solides comme de l'ivoire, insensibles à la pression. Elles paraissaient occuper les deux fosses orbitaires et nasales; la peau qui les recouvrait était parcourue par des veines variqueuses et dilatées.

Paget (1) nous donne la suite de cette observation. Le sujet vécut au delà de 60 ans et mourut d'apoplexie après avoir eu plusieurs accès de manie durant les deux dernières années de sa vie.

Le crâne de ce malade est conservé au musée du collège des chirurgiens. On voit sur la face deux grosses tumeurs de forme et de disposition presque

(1) Paget. *Lectures on Surgical Pathology*. 1835.

4

exactement symétriques qui se réunissent en partie sur la ligne médiane. Ces tumeurs sont aussi dures que de l'ivoire et se composent d'un tissu spongieux très-serré. Elles font une saillie de plus de 8 centimètres en avant de la face et dépassent de deux centimètres et demi les os malaires de chaque côté. Elles remplissent complètement les cavités orbitaires, celles du nez et probablement les deux sinus maxillaires s'étendant en arrière jusqu'aux apophyses ptérygoïdes. Les os de la voute du crâne ne sont pas malades.

Cette observation est citée comme exemple d'hyperostose diffuse, de Léontiasis ossea par tous les auteurs qui se sont occupés de cette affection à l'exception de *Vircohw*.

Il nous semble que cette observation est tout à fait comparable à la précédente et que le même diagnostic convient aux deux : Tumeurs multiples des maxillaires ayant envahi la base et probablement la cavité du crâne.

Observation XI. — *Affection mixte du Maxillaire Supérieur. — Sarcome et hypertrophie diffuse?* Paquet. — *Soc. chirurg.* Séance du 20 avril 1881.

M. Paquet (de Lille) présente une tumeur mixte du maxillaire supérieur gauche, qu'il a enlevée le 30 mars dernier à la maison de l'hopital sainte Eugénie appartenant au service de la clinique chirurgicale de la faculté de médecine de l'Etat à Lille. L'opérée est une jeune fille de 22 ans récemment reçue sage-femme. La tumeur a débuté à l'âge de 3 ans par une saillie légère au niveau de la région maxillaire supérieure gauche et a marché très-lentement jusqu'à il y a deux ans environ ; à partir de cette époque les progrès ont été plus rapides. La saillie de la tumeur était considérable ; l'œil était en partie refoulé, hors de l'orbite, et la commissure gauche des lèvres fortement abaissée.

D'autre part la fosse nasale gauche était presque complètement oblitérée : la voute palatine offrait à gauche 2 saillies oblongues, un peu dépressibles, donnant à la pression une sensation obtuse de crépitation parcheminée, dans tous ses autres points, la tumeur était d'une dureté osseuse ; l'os malaire, avait plus que doublé de volume ; les dents sauf une dont la couronne était cariée étaient saines et très solidement implantées, contrairement à ce qui a lieu dans la plupart des tumeurs du maxillaire supérieur.

Le diagnostic de la nature de la tumeur était difficile, les probabilité étaient en faveur d'une hypertrophie osseuse ; hypérostose unilatérale ; d'autre part les caractères de la lésion du côté de la voûte palatine, n'étaient pas ceux d'une tumeur osseuse ; je diagnostiquai une tumeur mixte, en partie osseuse en partie sarcomateuse.

En présence de l'exophthalmie, de l'augmentation rapide de la tumeur depuis deux ans et devant les sollicitations de la jeune fille. M. Paquet pratiqua la résection totale du maxillaire supérieur malade.

L'opération réussit parfaitement. L'examen de la tumeur enlevée a donné les résultats suivants :

Examen de la pièce. — Dans sa presque totalité, c'est de l'hyperostose ; mais dans ce qui reste du sinus, on trouve deux mamelons de tissu sarcomateux fasciculé, paraissant s'être développés aux dépens de la muqueuse du sinus, dans la portion qui avoisine la face palatine.

Je crois donc à l'existence d'une tumeur mixte. Peut être ce tissu sarcomateux qui s'est très certainement développé depuis deux ans seulement, alors que le début de la tumeur date de plus de 18 années, peut être, dis-je, doit-il être attribué à une irritation de voisinage, déterminée par le travail d'hyperplasie osseuse. La question pourra être élucidée plus tard, par l'examen complet de la tumeur que notre très distingué collègue, M. le professeur Kelsch, se propose de faire ; j'aurai l'honneur d'en informer la Société de chirurgie.

Dimensions de la tumeur : 1° verticale, 8 centimètres. 2° transversale, 8 centim. 1/2 ; 3° épaisseur du pont malaire ; hauteur, 5 centim. ; largeur antéro-postérieur) 3 cent. 1/2 4° longueur de l'arcade dentaire 10 centim. 1/2.

M. Paquet demande l'avis de la société sur ce cas difficile.

M. Le Dentu s'exprime ainsi : « J'ai eu l'occasion d'étudier particulièrement l'affection signalée sous le nom d'Hypertrophie diffuse des os de la face et du crâne. A côté des formes franches qui envahissent à la fois et d'une manière symétrique les parties similaires du squelette, on a signalé des cas douteux où le mal est resté limité, à un des côtés de la face, et n'atteint qu'un ou deux os. Ces cas là me paraissent devoir rentrer dans le cadre de l'hypertrophie diffuse et je vois que le fait observé par M. Paquet doit lui aussi être rangé dans la même catégorie, C'est un cas d'hypertrophie diffuse limitée, suffisamment caractérisée par la marche très lente, par l'âge du sujet et par l'envahissement simultané du maxillaire supérieur et de l'os malaire. »

Dans son travail, M. Poisson est moins affirmatif. Il trouve que la présence du tissu sarcomateux associé à l'hyperostose commande de n'accepter le diagnostic d'hyperostose diffuse qu'avec réserve.

Nous imiterons la réserve de M. Poisson en nous basant sur les considérations suivantes :

Il y a dans cette observation deux choses bien distinctes. 1° Un sarcome qui a évolué rapidement comme il est de règle, qui a produit la plus grande partie de la déformation et notamment l'exophthalmie ; 2° une hyperostose dont le début apparent remonte à l'enfance peut-être, même à la naissance. Remarquons que cette hyperostose n'est pas très considérable, en égard à la longue durée de l'affection (20 ans). On trouve des déformations autrement importantes dans les hyperostoses généralisées.

Le début à l'âge de trois ans est anormal et l'on pourrait se demander s'il ne sagit pas là d'un cas d'hyperostose congénitale analogue à celui de Heath que nous avons rapporté plus haut.

Observation XII. — *Périostose diffuse non symétrique des os de la face et du crâne par* M. le Dentu *Rev. Mens. méd. et chir.* 1879.

Jeanne S. ., âgée de 18 ans, entre à l'hôpital, salle Sainte Marthe, N° 63, le 1er mai de cette année (1879). Il y a environ huit mois, ayant éprouvé de vives douleurs dans la première grosse molaire inférieure du côté droit, elle s'est fait arracher cette dent, et les douleurs ont cessé immédiatement. A son niveau, les gencives étaient rouges et saignaient facilement.

C'est seulement au commencement de février, il y a à peu près quatre mois, qu'une légère tuméfaction de la gencive est apparue dans le même point. Cette tuméfaction s'est étendue en largeur et en épaisseur, sans donner lieu ni à des douleurs ni à de la fièvre.

Un mois après, une tuméfaction analogue apparaissait sur la gencive du maxillaire supérieur du côté droit, du même côté que l'altération du maxillaire inférieur.

Enfin, il y a environ six semaines qu'un soulèvement tout à fait analogue s'est montré à la face externe du maxillaire inférieur et du maxillaire supérieur du côté gauche de la bouche, sans occasionner de souffrances même faibles.

Au 1er mai, je trouve la malade dans l'état suivant :

Les joues sont soulevées et arrondies sphériquement, comme si la malade avait des corps étrangers dans la bouche. Celle de droite est la plus volumineuse. Le squelette de la face offre des altérations faciles à constater par l'examen buccal ; elles portent sur les deux maxillaires supérieurs et sur le maxillaire inférieur.

Les deux faces du maxillaire inférieur, dans sa moitié droite, sont soulevées en une tumeur allongée parallèlement à l'axe de l'os, qui commence en arrière de la canine et qui se prolonge jusqu'à l'angle de la branche montante et du corps.

La tumeur de la face externe est plus grosse que celle de la face interne.

Sur la moitié gauche, mêmes lésions, mais moins développées.

Sous les incisives, à la face externe de l'os, se voient deux petits soulèvements dont le relief dépasse de deux à trois millimètres la surface des gencives à leur voisinage. Le maxillaire supérieur droit présente à partir de la canine des altérations semblables à celles du maxillaire inférieur et arrivées à un degré de développement à peu près égal.

La partie correspondante de la voûte palatine est soulevée d'avant en arrière au voisinage de l'arcade alvéolaire. De la suture à la tuméfaction, il n'y a guère que 7 à 8 millimètres de tissu sain.

Mêmes productions à gauche, mais beaucoup moins avancées.

Au dessus des incisives, petites tumeurs aplaties comme au maxillaire inférieur.

Les lésions sont donc d'une symétrie parfaite; mais on voit, à leur développement inégal à gauche et à droite, qu'elles ont dû commencer à droite.

Sauf la dent arrachée il y a huit mois, il n'en manque aucune.

Fichées au milieu d'un tissu mou, mais nullement fougueux qui entoure la couronne, elles sont devenues mobiles et semblent près de tomber spontanément. Le tissu qui les enveloppe n'est pas saignant, il oppose même au doigt une certaine résistance élastique.

Toutes ces productions sont d'un rouge violacé: mais leurs aspects, leur configuration superficielle, leur aspect même ne sont pas absolument les mêmes partout.

Tandis que la tumeur de la face externe du maxillaire supérieur droit a un aspect chagriné et une teinte d'un rose violet pâle et mat, celle du maxillaire inférieur à droite est lisse, plus violette, et n'adhère pas à la muqueuse qui la recouvre.

Des différences analogues se montrent du côté gauche du squelette de la face.

La consistance de ces tumeurs est d'une dureté élastique par places, d'une dureté absolue dans d'autres points, comme si le doigt rencontrait tantôt du tissu fibreux, tantôt du tissu osseux. Les masses morbides sont nettement divisées en lobules séparés par des sillons très peu accentués.

Comme points particuliers durs je reconnais la partie postérieure de la tumeur du maxillaire supérieur droit et la partie antérieure du maxillaire supérieur également à droite.

La malade ne souffre aucunement des explorations ; elle n'a jamais

éprouvé de douleurs spontanées sauf celles qui ont nécessité l'avulsion de la dent.

Rien autre chose à noter chez cette jeune personne. Ses parents, ses deux frères jouissent d'une excellente santé.

Comme antécédents morbides personnels, elle rapporte qu'elle a eu la rougeole et la variole dans son enfance, une Blépharo conjonctive de trois à quatre mois de durée quelques années plus tard. Bien qu'elle offre un peu le caractère lymphatique elle n'a jamais été atteinte d'accidents sérieux relevant de la diathèse strumeuse, ni d'adénites, ni d'ostéite.

Elle accuse encore quelques crampes d'estomac éprouvées il y a un an et des douleurs dans le membre supérieur droit probablement de nature rhumatismale.

J'ajouterai, comme renseignement offrant quelque intérêt que dès le début de l'affection actuelle il s'est produit dans la menstruation une perturbation notable qui ne parait pas se rattacher à un état de chloro-anémie concomitante. Une autre perturbation s'est traduite d'abord par une certaine irrégularité des règles, puis par une suppression complète qui date de deux mois.

Il n'est pas inutile de dire que cette jeune fille n'a été atteinte après sa naissance d'aucun accident pouvant être rapporté à la syphilis congénitale, et qu'elle vit actuellement avec sa mère dans une petite ville de province, ce qui peut jusqu'à un certain point la mettre à l'abri des soupçons relativement à une syphilis de date récente.

Ma première impression en présence de ce fait singulier ut un étonnement que ne m'aurait pas causé une affection des maxillaires d'un diagnostic difficile mais répondant aux types cliniques qu'on a coutume d'observer, et ce ne fut qu'après plusieurs jours que je parvins à me faire une opinion nette.

J'éliminai successivement les tumeurs à localisation précise, telle que l'épulis, l'épitélioma, les tumeurs fibreuses restées fibreuses, calcifiées ou converties en ostéômes.

Le fait capital dans le cas que j'observais, c'était la multiplicité des tumeurs, leur indépendance complète, leur développement symétrique. Perdre de vue un seul instant ces caractères fondamentaux, c'était m'exposer à faire fausse route dans le diagnostic.

A peine pouvais-je songer aux tumeurs malignes multiples d'emblée, telles que certaines formes de sarcome, de carcinome et de mélanose ; je le pouvais d'autant moins que ces productions, alors même qu'elles se développent exclusivement dans le système osseux, sont disséminées sur des os différents et non groupés sur un seul, qu'elles ne sont jamais parfaitement symétriques et qu'elles arrivent rapidement à un véritable ramollissement.

Je ne reconnaissais non plus chez ma malade aucun des signes des

inflammations périostiques et osseuses, ni la douleur, ni la suppuration, ni la fièvre. Une légère stomatite donnait lieu à un état à peine fongueux des gencives autour des incisives, et l'on voyait s'échapper une très petite quantité de pus des dépressions dans lesquelles étaient logées les dents. La périostite, l'ostéite devaient être tout à fait laissées de côté

Un traitement antérieur à l'iodure de potassium, l'absence de toute lésion caractéristique devaient faire éliminer la syphilis.

Ni le scorbut, ni l'hypertrophie des gencives décrite par Salter en 1859, ne pouvaient sérieusement être mis en cause.

Par suite de ces éliminations successives, j'arrivai à penser que je me trouvais en présence de cette affection extrêmement rare désignée sous le nom *d'hypertrophie diffuse des mâchoires*.

Néanmoins il pouvait me rester quelques doutes dans l'esprit ; car, dans tous les cas connus jusqu'ici, la maladie s'était présentée sous la forme d'une sorte d'hypérostose diffuse, tandis que chez ma malade, s'il était présumable que dans certains points la production morbide s'était calcifiée, on pouvait affirmer qu'elle était constituée en grande partie par un tissu d'une consistance semblable à celle du tissu fibreux. D'autre part, le développement de ces masses avait été rapide, et la marche de l'affection n'était pas sans analogie avec celle des affections malignes.

Dans ces circonstances, je pensai que l'examen histologique de la tumeur éclairerait beaucoup le diagnostic ; aussi, profitant de ce que la malade avait été chloroformisée pour subir une cautérisation au thermo-cautère, j'enlevai au bistouri un petit morceau de la tumeur du maxillaire supérieur droit, et je l'expédiai de suite au laboratoire d'histologie du Collège de France.

Il me fut répondu que la tumeur était un sarcome. Cette désignation me désorienta un peu, je dois le dire ; mais, au fond, je restai convaincu qu'il ne pouvait être question d'un sarcome ordinaire, et, vu l'impossibilité de faire concorder les particularités les plus caractéristiques du cas que j'observais avec les signes et la marche du sarcome, je persistai dans mon diagnostic, décidé à en attendre la confirmation de la marche des évènements.

Or, voici ce que j'observai :

Peu de jours après l'entrée de la malade à l'hôpital, j'avais fait, ainsi qu'il a été dit plus haut, une cautérisation profonde au thermo-cautère sur les deux productions de la voûte palatine, dans l'espoir que ce moyen énergique apporterait une certaine perturbation dans la marche rapide du mal. La conséquence immédiate de cette thérapeutique fut une réaction inflammatoire assez intense qui gagna la bouche entière, qui amena dans les masses morbides, ou du moins à leur surface, une sorte de ramollissement fongueux, et en augmenta sensiblement le volume. Puis, peu à peu, l'inflammation tomba ; les deux pertes de substance résultant de la chute des eschares commencèrent à se cicatriser.

Il en fut de même de celle que j'avais produite en détachant un petit morceau de la tumeur avec un bistouri, si bien qu'au bout d'une quinzaine de jours le tissu morbide avait entièrement repris son apparence normale.

Par là, il était démontré que la présence d'éléments sarcomateux dans le tissu anormal, n'était pas l'indice d'une réelle malignité, et l'on pouvait penser que ce n'était pas un sarcome proprement dit.

Le résultat de cette première cautérisation ne m'encouragea pas à re commencer; après m'être borné à prescrire des collutoires émollients, je fis prendre à cette jeune fille un gramme d'iodure de potassium par jour et lui permis au bout de quelque temps de retourner dans sa famille, à condition qu'elle reviendrait me voir de temps en temps.

Mais déjà, depuis quelques jours, j'avais remarqué un certain degré d'exorbitis de l'œil gauche, qui s'était produit tout récemment et à l'insu de la malade. C'était l'indice d'une déformation du fond de l'orbite qui devait dépendre d'un épaississement du temporal; car du même côté la tempe commençait à être plus bombée qu'à droite. L'affection gagnait les os du crâne. Peu à peu un changement sensible survint dans la consistance des productions morbides. D'élastiques qu'elles étaient dans beaucoup de points, elles devinrent dures, de consistance osseuse, de sorte que, vers la fin de juin, il était bien certain que l'ossification avait considérablement progressé. Je notai en même temps qu'en changeant de nature, le tissu avait semblé se rétracter un peu, de sorte que l'ensemble des tumeurs représentait un volume moindre après l'ossification qu'auparavant. Le doute n'était plus permis. Le diagnostic porté tout d'abord était exact. L'affection méritait bien le nom d'hypertrophie diffuse des os maxillaires; mais j'avais eu la chance, unique jusqu'ici, de l'observer dans sa phase initiale, pendant cette période qui précède probablement toujours la phase d'ossification.

Je rappellerai d'abord la consistance des productions morbides qui, au lieu d'être dures et fermes comme le tissu osseux, étaient d'une mollesse élastique, à la façon des tissus fibreux condensés en tumeur. Je ne sache pas qu'aucun observateur ait assisté à la marche de la maladie dans cette période, qui doit sans doute toujours précéder l'ossification. Cette dernière commençait à se faire, mais par noyaux distincts formant lobules et facile à déliminer.

Le développement de ces masses avait été en somme très rapide, puisque dans l'espace de quatre mois elles avaient acquis un volume déjà considérable et qu'elles ont sensiblement grossi sous mes yeux pendant la quinzaine qui s'est écoulée, depuis l'entrée de la malade à l'hôpital jusqu'à la cautérisation ignée, que j'ai pratiquée sur les deux côtés de la voûte palatine. Il est bien certain que l'ossification a dû, dans tous les cas du même genre, arrêter cette rapidité d'évolution; de là cette durée si longue de plusieurs années, qui peut être considérée comme ordinaire, à en juger d'après toutes les observations relatées plus haut.

Le travail de M. le professeur Le Dentu et l'observation qu'on vient de lire ont été souvent cités dans les derniers temps, surtout depuis que le mémoire de M. Marie a attiré l'attention sur une affection qui présente quelques analogies avec *la leontiasis ossea*, nous voulons parler de l'acromégalie *et la maladie de* Paget.

Or, tandis que M. Marie, et après lui MM. Thibierge et Souza-Leite admettent le diagnostic porté par M. Le Dentu, M. Poisson de Nantes, dans un travail important sur l'hyperostose du maxillaire fait des réserves sur la nature de la maladie observée par M. Le Dentu et penche visiblement pour le diagnostic de tumeurs sarcomateuses.

Nous ne pouvons, à notre tour nous ranger à l'opinion du chirurgien de Nantes.

Daprès nous, la malade de M. Le Dentu, ne présente qu'un seul caractère de la leontiasis ossea : c'est la déformation de la tête par suite de l'extension de la lésion.

Le lecteur qui a parcouru les observations précédentes en conviendra nous l'espérons. Les signes physiques sont bien différents et cela se conçoit facilement : la maladie de la jeune fille que M. Le Dentu a observée a évolué en deux ans environ : comment, dans ce court laps de temps les grandes déformations osseuses si caractéristiques de la leontiasis auraient-elles pu se produire ? Il faut dix, vingt ans pour cela.

Ces tumeurs ne sont même pas des tumeurs osseuses. Elles ont tous les caractères des sarcomes, leur début par la gencive est presque caractéristique, l'ébranlement et la chute des dents est un signe également des plus importants, des tumeurs malignes des maxillaires. Dans l'hyperostose diffuse au contraire, les dents restent si bien en place qu'on les voit très-bien conservées sur certains crânes exhumés.

Que dire des signes fonctionnels ? Nous avons vu quelle est la fréquence des douleurs de tête dans l'hyperostose diffuse ; les douleurs sont extrêmement violentes et semblent coincider avec la période d'accroissement osseux, car elles disparaissent quelques fois quand l'hypertrophie osseuse s'arrête.

Dans une observation où la suractivité du périoste serait si extraordinaire, les douleurs sont justement nulles.

Enfin la marche de la maladie suffirait seule à la différencier de l'hyperostose diffuse.

Aucune observation de « leontiasis ossea » n'a évolué en moins de 15 ans, nous pourrions même dire en moins de 20 ans ; sauf bien entendu lorsqu'une maladie intercurrente est venue emporter le malade.

Cette évolution si rapide est bien celle des sarcomes dont tous les caractères extérieurs se montrent dans l'observation. Si l'on ajoute que ces tumeurs se sont trouvées précisément avoir la structure du « sarcome » on conviendra qu'il est difficile en raison de tous ces caractères réunis de porter un autre diagnostic.

Pour qu'un observateur aussi éminent que le professeur Le Dentu ait crû cependant pouvoir rattacher à la leontiasis ossea l'affection qu'il décrit il faut qu'il ait eu des raisons de grande valeur.

En effet, il est facile de voir ce qui a frappé cet observateur. C'est un caractère qui a ses yeux devait l'emporter sur les autres : nous voulons parler de la *multiplicité des tumeurs*, or, nous croyons que ce caractère n'a pas la valeur qu'il suppose.

Il ne faut pas oublier que nous parlons des tumeurs des maxillaires. Or les auteurs qui se sont occupés de la pathologie de cette région ont montré qu'elle présente bien des singularités. Ils ont fait remarquer l'extraordinaire fréquence des tumeurs sur ces 3 os, de volume pourtant bien modeste. Les tumeurs multiples si rares dans les autres régions, sont bien moins exceptionnelles sur les mâchoires, on peut en retirer plusieurs exemples dans le seul travail de MM. Guyon et Monod.

Il n'y a rien qui doive surprendre si l'on veut bien réfléchir que les maxillaires ont une fonction bien spéciale à remplir, nous voulons parler de la formation et du soutien des dents.

Il était dès lors bien naturel de supposer qu'il pouvait y avoir quelque rapport de cause à effet entre les tumeurs des maxillaires et les troubles de l'évolution dentaire.

Et de fait, cette déduction a été faite par nombre d'auteurs.

M. Magitot a montré, par des exemples tirés à la fois de la pathologie animale et humaine le rôle des anomalies dentaires dans la production des tumeurs des mâchoires.

On sait depuis les travaux de Broca que les follicules dentaires peuvent donner naissance à des tumeurs de structure différente suivant l'état de développement de ces organes au moment où leur évolution devient pathologique.

L'étude des *odontomes embryoplastiques* présente à ce point de vue un intérêt considérable.

La dent, au moment où se forme cette variété d'odontome n'est constituée que par du tissu embryonnaire n'offrant aucun caractère spécial. On conçoit que les jeunes cellules du follicule puissent en évoluant donner naissance à une tumeur constituée uniquement par des éléments embryonnaires, et ayant par conséquent tous les caractères d'un sarcôme ou encore, si les cellules du follicule parviennent à un stade plus avancé de développement, à une tumeur formée de tissu fibreux, on a alors un véritable fibrome.

Plus récemment M. Malassez (1) et M. Albarraz (2) nous ont fait connaître l'importance du rôle que jouent les epithéliums paradentaires dans la formation des curieuses tumeurs décrites sous le nom de kystes des mâchoires. Certains epitheliomas ainsi que l'avait vu le premier M. le Professeur Verneuil reconnaissent la même origine.

Si les organes dentaires peuvent être l'origine de tumeurs des maxillaires, comment ne pas reconnaître que la cause inconnue qui amène le vice de développement de la dent peut frapper à la fois plusieurs de ces organes si nombreux et si rapprochés dans les os qui les supportent et par conséquent donner naissance à plnsieurs tumeurs ?

Dans le cas de M. Le Dentu la preuve de ce que nous avançons n'a pu être faite, la malade n'ayant pas été opérée ; mais

(1) Malassez. Sur le rôle des epitheliums paradentaires in *Arch. de Physiolog.* 1885.
(2) Albarraz. *Revue de chirurgie*, 1888.

il n'en a pas été de même dans le cas de M. Péan que nous allons maintenant étudier.

Observation XIII. — (*En partie inédite.* (1) — *Tumeurs multiples des deux mâchoires. — Résection des os de la face. — Guérison.*

La nommée Combert Jeanne, âgée de 22 ans est entrée, le 14 novembre 1888, salle Denonvilliers, à l'hôpital Saint-Louis, service de M. Péan.

Ses antécédents héréditaires ne nous apprennent rien, non plus que ses antécédents personnels, car sauf une pleurésie à l'âge de 3 ans, elle n'a jamais été sérieusement malade.

Elle a été réglée à 13 ans et depuis, sa menstruation a toujours été normale.

Elle fait remonter le début de son affection à 9 années environ.

A cette époque elle a remarqué sur le *côté droit* de la voûte palatine une petite tumeur qui s'est accrue lentement mais régulièrement, si bien que 4 ans après le début, la tumeur atteignait le volume d'un œuf de poule.

Justement inquiétée par cet accroissement continu, la malade entra en 1883 à l'hôpital Lariboisière où l'on pratiqua l'extirpation de la tumeur. A ce moment on constata sur la moitié gauche du maxillaire supérieur une autre tumeur d'un très petit volume, à laquelle on ne toucha pas.

La marche du néoplasme ne fut pas arrêtée par cette tentative opératoire, la moitié gauche du maxillaire supérieur, sa moitié droite furent bientôt envahies.

Peu de temps après le maxillaire inférieur devenait à son tour le siège d'une tumeur probablement de même nature, mais dont les dimensions n'ont jamais atteint celles de la tumeur du maxillaire supérieur.

Pendant cette longue période de développement, les néoplasmes n'ont pas produit des troubles fonctionnels bien graves : c'est ainsi que la malade n'a pas éprouvé les violentes névralgies que l'on observe si fréquemment pendant l'accroissement des tumeurs osseuses de la face.

Ce n'est que depuis un temps relativement rapproché que les tumeurs en envahissant les cavités nasale et buccale, ont produit des troubles de la déglutition et de la respiration si graves que la malade a enfin consenti à recourir pour la seconde fois au traitement chirurgical.

Le 14 novembre 1888, la malade présentait les symptômes suivants :

(1) L'histoire de la malade et de l'opération a été publiée par M. Péan in *Gaz. des Hôpitaux* 1889.

La face, offre un aspect monstrueux.

Les 3 maxillaires sont envahis mais inégalement, et c'est aux dépens du maxillaire supérieur gauche, que la tumeur a acquis son plus grand développement : elle atteint de ce côté le volume d'une tête de nouveau-né. Irrégulièrement sphéroïdale, elle s'est développée à la fois vers l'extérieur de la bouche et dans les cavités buccale, nasale et orbitaire gauche.

La moitié gauche de la face est fortement repoussée en haut et en avant, l'aile du nez partie en haut et en dehors est presque horizontalement dirigée. Les sillons naso-palpébral et naso-labial sont comblés, la paupière inférieure repoussée en haut est horizontalement dirigée d'arrière en avant, le rebord de l'orbite est envahi en avant et en dedans ; la peau de la joue dont la surface a au moins triplé d'étendue pour recouvrir la tumeur est saine et non adhérente à la masse sous-jacente.

L'orifice buccal très-agrandi est très-obliquement dirigé de haut en bas et de droite à gauche : la lèvre supérieure apparaît dédoublée par la tumeur qui semble avoir pénétré entre la muqueuse et la peau. La cavité buccale n'existe pour ainsi dire plus ; le doigt peut à peine passer entre la tumeur et la langue repoussée en bas ; au niveau de la commissure droite, il existe un orifice qui conduit dans un canal limité à gauche par la masse morbide, à droite par la face interne de la joue, en bas par la langue, en haut par un sillon formé par la séparation des deux tumeurs : celle du maxillaire gauche que nous venons de décrire en dedans, et la tumeur du maxillaire droit en dehors. Ce canal qui admet avec peine le doigt est la seule voie par où la malade puisse s'alimenter et même respirer, car les fosses nasales sont envahies.

La moitié droite de la face est beaucoup moins déformée ; elle est occupée par une tumeur régulièrement arrondie, du volume d'une petite pomme, comblant la fosse canine, se continuant en haut jusqu'au rebord orbitaire, en bas jusqu'au bord alvéolaire.

En dedans la tumeur paraît bien distincte de celle du maxillaire gauche ;

Il existe dans la narine droite une dépression verticale produite par la séparation des deux masses morbides. Cette séparation se continue en bas avec le sillon intra-buccal que nous avons décrit plus haut.

Sur le maxillaire inférieur, il existe une tumeur arrondie, occupant toute la branche horizontale de la moitié droite de cet os.

L'état de la dentition chez la malade serait très-important à connaître exactement. Malheureusement elle ne peut nous renseigner d'une façon satisfaisante. Il n'existe pas de dents au maxillaire supérieur, la malade dit qu'elles sont tombées successivement, elle ne sait pas si sa dentition a été complète ; il en est de même pour le maxillaire inférieur.

Ajoutons que la consistance des tumeurs est partout uniforme, elle

est dure sans aucun point de fluctuation, nulle part non plus on ne perçoit cette sensation de parchemin mouillé si fréquente dans les tumeurs des maxillaires.

Avant de décrire les troubles fonctionnels, il nous semble important de revenir sur un point que la marche de la maladie et la description des masses morbides ont bien fait ressortir : Nous voulons parler de l'*Individualité* de chacune des tumeurs. Pour la tumeur du maxillaire inférieur, il n'est pas nécessaire d'insister, mais pour le maxillaire supérieur, la malade a parfaitement expliqué, qu'elle a vu d'abord survenir une tumeur sur la moitié droite de la voûte palatine. Ce n'est que 4 ans après le début de cette tumeur que l'ouverture d'une deuxième tumeur, si peu volumineuse encore qu'on ne jugea pas nécessaire de l'extirper, fut constatée sur la moitié gauche de la voûte palatine ; c'est même cette seconde tumeur qui prit le plus grand développement, ce qui prouve encore son indépendance. Nous verrons plus tard les conséquences que nous pourrons tirer, au sujet de la nature de l'affection, de la connaissance de ce fait que les trois tumeurs sont nées successivement en 3 points différents des maxillaires. Les os du crâne ne présentent pas d'augmentation de volume anormale.

Les troubles fonctionnels éprouvés par la maladie, sont très considérables, mais d'ordre purement mécanique.

On comprend que la mastication et la déglutition, la phonation soient presque impossibles ; seuls les aliments liquides peuvent parvenir jusqu'au pharynx en suivant l'étroit canal que nous avons décrit plus haut; la respiration elle-même est très gênée, les fosses nasales étant aussi envahies.

L'état général n'est pas atteint d'une manière grave : car si la malade est faible et amaigrie, cela est dû à la difficulté qu'elle éprouve à s'alimenter et à respirer. Les téguments ont leur coloration normale, il n'existe pas d'engorgement ganglionnaire, en un mot, pas de cachexie cancéreuse. Les poumons et le cœur sont sains.

Quelle était la nature de cette extraordinaire affection ?

La palpitation indiquait clairement qu'il s'agissait de tumeurs solides, d'une consistance si dure que l'on pouvait affirmer que le tissu osseux entrait dans leur constitution.

Dès lors, deux hypothèses étaient possibles.

En raison de la multiplicité des tumeurs, de leur symétrie, de leur indépendance complète, de leur nature probablement osseuse on pouvait penser à une affection rare mais dont M. Péan avait déjà vu un exemple à la « *Leontiasis ossea*. »

Mais M. Péan faisait remarquer que l'affection était caractérisée par de véritables tumeurs et non par cette hyperostose caractéristique de la

Leontiasis ossea qui peut bien amener la production de grosses masses osseuses, mais qui permet de reconnaître la forme des os envahis.

La seconde hypothèse était la suivante : on avait à faire à des tumeurs multiples. La marche lente de l'affection, l'absence de toute cachexie et de tout envahissement ganglionnaire permettaient de penser que ces tumeurs n'étaient pas de mauvaise nature. Les masses morbides avaient une consistance si dure que l'on pouvait affirmer qu'elles renfermaient du tissu osseux. Le diagnostic le plus probable paraissait devoir être porté ainsi : ostéomes multiples ou fibromes en voie d'ossification.

L'ablation totale des tumeurs fut faite en deux séances. — La première opération nécessita l'extirpation des deux maxillaires supérieurs, des os malaires, du plancher de l'orbite. La tumeur arrivait jusqu'au sphénoïde dont la face inférieure était envahie. C'est en attaquant la face antérieure de cet os, sous la lame compacte que M. Péan trouva une petite molaire qui était implantée transversalement sur l'os

La tumeur du maxillaire inférieur fut enlevée 6 semaines après. Tout le maxillaire inférieur était envahi à l'exeception de la branche montante du côté droit. La tumeur présente les mêmes caractères qu'aux maxillaires supérieurs, avec cette différence cependant qu'elle est encapsulée. La capsule blanche, fibreuse adhérait aux parties molles dont elle put cependant être séparée après que son contenu eut été enlevé par morcellement.

En terminant l'opération, M. Péan trouva une canine couchée dans la tumeur près du bord inférieur de l'os au voisinage de la lymphise.

La malade guérit parfaitement et nous avons eu récemment de ses nouvelles. Elle s'est toujours bien portée depuis trois ans, l'affection n'a pas récidivé. — Nous avons appris en outre que deux de ses sœurs plus jeunes qu'elle, sont atteintes de tumeurs multiples de la face. Nons n'avons pu malheureusement nous procurer la description exacte de leur affection.

Les tumeurs ont été étudiées au point de vue anatomo-pathologique par M. le Dr Brault qui les décrit ainsi : « Les fragments appartenant aux tumeurs des trois maxillaires présentent à l'œil nu un aspect identique; ce sont des masses d'un aspect lardacé blanchâtre, d'une consistance dure et se laissant déchirer par les doigts.

Décalcifiées par les procédés ordinaires et examinées en plusieurs points de leur étendue, les tumeurs présentent partout la même structure microscopique.

Le stroma est formé par du tissu conjonctif très-abondant et très-dense, contenant un grand nombre de noyaux et de cellules fusiformes inégalement réparties, rares en certains points, si fréquentes au contraire en

d'autres que la tumeur peut de ce fait être rangée parmi les fibro-sarcomes.

Mais la structure est plus compliquée encore :

Les fibres du tissu conjonctif circonscrivent des îlots osseux constitués par des « *plaques ossiformes* » renfermant des ostéoblastes avec leurs cellules osseuses ; dans la périphérie de ces plaques les sels calcaires s'étaient incrustés. Enfin le tissu conjonctif renferme de nombreux *myéloplaxes*.

On peut donc dire que la tumeur dérive du tissu osseux, mais il n'y a pas là une ossification véritable, car nulle part on ne trouve des couches concentriques disposées, régulièrement autour des canalicules de Havers. Il s'agit donc d'un *ostéo-fibrome* ou d'un *ostéo-fibro-sarcome*. »

Cette observation nous semble prouver que la multiplicité, la symétrie, l'indépendance des tumeurs que l'on peut rencontrer sur la face ne sont pas des caractères qui puissent permettre le diagnostic de « leontiasis ossea. »

Il nous semble de plus que le fait si curieux que nous venons de résumer plaide en faveur de l'explication que nous avons donné de la possibilité des tumeurs multiples indépendantes à la face, nous voulons parler de leur origine dentaire, à moins que l'on considère la présence des deux dents dans les tumeurs comme de simples coïncidences. Il resterait cependant à expliquer l'existence de la capsule fibreuse qui enveloppait la tumeur du maxillaire inférieur.

On sait que la présence de cette capsule isolante était considérée par Broca comme caractéristique des odontomes embryoplastiques.

La déformation de la face si considérable dans ce cas, avait des caractères bien différents de ceux que nous avons rencontrés dans le leontiasis.

La dimension et la forme des masses morbides étaient celles des volumineuses tumeurs qui en envahissant les os, en détruisent leur configuration naturelle.

La structure compliquée des tumeurs n'est pas non plus celle de l'hyperostose diffuse, malgré la présence d'une ossification irrégulière.

Enfin les suites éloignées de l'opération; l'absence d'extension de la maladie au crâne après 3 années, prouvent aussi qu'on avait à faire à une affection d'un pronostic relativement bénin.

Description de l'affection.

En lisant les observations que nous avons réunies plus haut, on a pu déjà se faire une idée de l'affection décrite sous le nom expressif de « *Leontiasis ossea* » nous allons maintenant, réunir les différents traits épars dans les observations et essayer de donner une description d'ensemble de la maladie.

I. Etiologie. — Le fait le plus intéressant dans l'étiologie est le début de l'affection qui se produit d'une façon constante dans la jeunesse entre 12 et 16 ans. Nous trouvons deux exceptions dans nos observations : celle de Saucerotte et celle de Howship. La première semble être un cas d'acromégalie et la seconde nous paraît constituer un exemple d'ostéomie double des maxillaires supérieurs.

Aucun des malades ne présentait d'affection semblable dans ses antécédents héréditaires ; seul, le malade de Bickersteth avait un frère atteint d'une hyperostose de la face. Ce seul exemple ne suffit pas pour faire de la « Leontiasis osseuse », une affection de famille.

Plusieurs causes déterminantes ont été invoquées comme ayant eu une certaine influence sur son développement.

Dans le cas de Forcade, on signale la production d'une fistule lacrymale qui suppura très-longtemps. Mais il semble plus probable que l'affection avait déjà commencé à ce moment et la tumeur lacrymale avait elle-même été produite par une compression du sac lacrymal et de son conduit.

Dans le cas publié par Ilg et Wenzel Grüber l'affection débuta par des phénomènes nerveux et la malade eut de nombreuses poussées d'érysipèle auxquelles Virchow attribue les lésions

osseuses. Mais on verra que cette affection n'a pas eu l'influence que cet auteur lui a attribue.

II. Symptômes. — Ce qui caractérise l'affection c'est la déformation de la tête par suite de l'épaississement des os du crâne et des irrégularités produites à leur surface par des dépôts osseux d'origine périodique.

L'aspect tout particulier que prend la tête par suite de ces déformations a valu le nom si bien trouvé par Virchow de « leontiasis ».

Cependant l'aspect *léonin* n'est pas toujours aussi frappanque l'a dit Virchow. En effet si l'on examine les crânes dépot sés dans les musées ou ceux qui sont figurés dans les divers travaux concernant l'affection que nous étudions, on peut voir que la difformité présente trois aspects différents.

Dans une première variété (voir le crâne reproduit par Gaddi dans une planche magnifique) le type léonin existe dans la perfection. Cela est dû à ce que l'hyperostose diffuse a atteint presque uniformément tous les os de la tête sans produire de tumeur véritable. Une augmentation considérable de volume porte sur le frontal, les arcades sourcilières, les pariétaux et produit un front gigantesque légèrement bossué, l'hyperostose symétrique et égale des deux malaires a détruit la tête aigue du nez et transformée la partie moyenne de la face en une masse arrondie peu saillante représentant assez bien une « face ». de lion. Le maxillaire inférieur très hypertrophié, mais non bossué complète bien cette ressemblance.

Dans une seconde variété à laquelle appartiennent le crâne de Forcade et celui de Bickersteth la déformation porte principalement sur les parties inférieures et moyennes de la face. Les malaires et les maxillaires supérieurs énormément développés forment des masses irrégulières, saillantes entre lesquelles le nez disparaît et qui tendent à se confondre avec le frontal. Le maxillaire inférieur prend lui-même un accroissement proportionnel et l'aspect de la face prend un caractère particulièrement hideux mais qui n'a rien de léonin.

Enfin dans une troisième variété la déformation porte surtout sur les maxillaires inférieurs, comme dans l'observation de Wrany.

Il se produit alors un prognathisme considérable et l'aspect du malade (si l'on tient à le comparer à celui de quelque animal) doit surtout rappeler celui du gorille.

Dans certains cas, il existe de l'exophthalmie, les globes oculaires étant chassés des orbites devenus trop étroits.

A la face inférieure du crâne, la voûte palatine est souvent déformée, comblée par l'hyperostose de niveau avec les arcades dentaires. Dans l'observation de Bickersteth, l'obstruction de la bouche par l'hyperostose de la voûte palatine entraîna la mort du malade qui mourut d'inanition.

Lorsque l'affection s'étend à la colonne vertébrale (cas de Gaddi de Wrany) la démarche du malade courbé comme sous le poids d'une tête gigantesque doit avoir quelque chose de bien caractéristique, mais nous n'avons aucun détail à ce sujet : Wrany: dit seulement « que la tête devint si lourde que le malade ne pouvait en supporter le poids et que la colonne vertébrale s'incurva. »

Les parties molles de la face seraient au dire de Virchow le siège de lésions importantes, de nature éléphantiasique. Mais on ne trouve qu'une seule observation où des altérations semblables soient indiquées. On lit en effet dans les observations de Forcade: « Il ne fut jamais possible de parvenir à disséquer les muscles de la face, les faisceaux charnus qui les composent avaient pris un aspect fibreux, confondus d'une part avec le tissu cellulaire sous-cutanné, de l'autre avec le périoste ».

L'examen du squelette a fait découvrir dans quelques cas d'autres lésions osseuses notamment sur la colonne vertébrale l'os hyoïde, les membres inférieurs. Des signes fonctionnels importants ont été observés au cours de l'affection.

Quelques malades ont éprouvé de violentes douleurs de tête suivies ou non de crises épileptiques. Cette céphalée se montra presque au début de la maladie chez la malade de Ilg et Wen-

zel-Grüber tandis qu'elle survint 2 ans seulement avant la mort chez le malade de Bickersteth.

Les organes des sens sont surtout affectés. L'ouïe, la vue, l'odorat, le goût peuvent disparaître par suite des lésions des nerfs crâniens au niveau des trous de sortie, ou par l'oblitération des cavités de la face.

Des phénomènes nerveux importants entrent en outre dans la symptomatologie de cette affection.

On a noté des paralysies, des convulsions, épileptiformes, des psychopathies diverses, de la démence paralytique.

Ces symptômes ne se retrouvent pas dans toutes les observations : très marqués chez les malades de Wrany, Ilg, Schützemberger, ils étaient à peu près nuls chez Forcade. Cette différence tient à la distinction des lésions.

En effet, la description du crâne de Forcade a montré que la face interne de la boîte crânienne était lisse, sans hyperostose. L'absence de compression cérébrale, et de trouble de la circulation du cerveau expliquent l'absence des phénomènes nerveux dont nous venons de parler. Tandis que dans les autres observations ces phénomènes nerveux ont coïncidé avec des lésions considérables de l'Endocrâne.

La céphalée semble exister dans toutes les observations.

Un état général excellent est compatible avec cette terrible affection qui semble amener la mort uniquement par les troubles profonds que peut causer l'oblitération des voies naturelles ou des orifices vasculaires et nerveux du crâne.

Marche. — Durée. — Terminaison.

Le début est lent et progressif. Tantôt, il est précédé par des signes fonctionnels prodromiques importants : amaurose, surdité, convulsions épileptiformes. (Cas de Ilg). Dans ce cas l'affection semble avoir débuté par l'intérieur du crâne. Dans le cas de Forcade on vit survenir d'abord des fistules lacrymales de longue durée .

Dans d'autres cas la déformation osseuse est le premier signe

de la maladie. Elle se produit habituellement sur les maxillaires supérieurs en des points symétriques. Dans un seul cas de leontiasis osseuse authentique, on l'a vue se produire sur le maxillaire inférieur (Cas de Wrany).

La maladie marche avec une extrême lenteur. C'est en 20-30 ans qu'elle amène la mort.

Ce serait une question très importante à élucider que celle qui consiste à se demander si l'affection peut s'arrêter spontanément à une période plus ou moins éloignée de son début.

Les hyperostoses limitées à un ou plusieurs os contigus de la face ou du crâne sont très fréquentes. Doit-on considérer ces cas comme des hyperostoses diffuses devenues stationnaires? Le doute est au moins permis et il semble plus naturel de rattacher ces lésions limitées à des ostéomes simples qui n'ont qu'une tendance relativement bornée à se généraliser plutôt qu'à la leontiasis ossea dont la généralisation a tout le squelette de la tête semble être la caractéristi que.

Diagnostic

L'hyperostose pouvant dans cette affection s'étendre à la colonne vertébrale et aux membres, on pourrait la confondre, avec les autres ostéites déformantes signalées dans ces derniers temps nous voulons parler de la *maladie de Paget* et de *l'Acromégalie* de P. Marie.

La *maladie de Paget* est caractérisée comme la *leontiasis ossea* par des déformations de la tête considérables. Mais outre que ces déformations siégent principalement sur le crâne au lieu de siéger sur la face connue dans la leontiasis, les lésions si curieuses et si profondes des os longs suffiraient à différencier les deux affections à défaut d'un troisième caractère d'une grande valeur, nous voulons parler de l'époque du début. La *maladie de Paget* ne se montre qu'après 40 ans, tandis que *la leontiasis* est une affection de la jeunesse.

L'*acromégalie* présente avec la leontiasis plus d'un trait com-

mun. C'est le même début dans la jeunesse. Ce sont les mêmes signes fonctionnels dénotant des troubles cérébraux identiques par suite de l'identité des lésions, dans les deux cas : hyperostoses intra-crâniennes, rétrécissement des cavités de la face et des orifices des nerfs crâniens.

Les déformations osseuses ont aussi quelques ressemblances. Le maxillaire inférieur dans l'acromégalie est presque aussi hypertrophié que dans *la leontiasis*, les lésions dans les deux maladies siégent de préférence à la face, elles peuvent intéresser la colonne vertébrale.

Ce qui distingue les deux affections, c'est l'augmentation de volume des pieds et des mains qui manque dans *la leontiasis* ou qui du moins n'est pas signalée dans les observations que l'on connaît, c'est aussi le caractère des déformations osseuses.

Dans l'acromégalie, l'hyperostose est plus régulière, les surfaces osseuses moins accidentées. Des ostéophytes nombreux se rencontrent dans les deux affections mais la présence de véritables exostoses caractérise la léontiasis. Il n'y a peut-être là qu'une différence de degré, mais c'est de beaucoup en faveur de la leontiasis osseuse.

L'hypertrophie des parties molles, et principalement de la langue si commune dans l'acromégalie n'a pas été signalée dans les observations de leontiasis connues.

Les différences comme on le voit sont très nombreuses, moins essentielles peut-être qu'on ne l'a dit jusqu'à présent. En tous cas les ressemblances sont plus grandes qu'on ne semble l'avoir crû.

Ce sont les *Tumeurs* des *Maxillaires* qui ont été le plus souvent confondues avec la leontiasis ossea.

Lorsque cette dernière affection à son début est examinée par un chirurgien, celui-ci trouve au niveau du maxillaire inférieur par exemple une déformation telle qu'il pense aussitôt à l'existence d'une *Tumeur*. C'est ce qui est arrivé pour un malade de Wrany. Plusieurs chirurgiens éminents examinèrent le maxillaire inférieur augmenté de volume et proposèrent l'ablation de ce qu'ils croyaient être un ostéo-sarcôme. Pouvaient-ils éviter l'erreur ?

Bien difficilement à notre avis. Cependant le diagnostic n'est peut-être pas complètement impossible. Ce qui caractérise la leontiasis ossea, c'est l'extrême lenteur de sa marche. Il faut que plusieurs années se soient écoulées avant qu'un os atteint de cette affection ait acquis un volume notable. Cette notion donne à l'anamnèse une grande valeur diagnostique. L'affection que l'on observe date de plusieurs années, on pourra éliminer le diagnostic de tumeur sarcomateuse. Celui d'ostéome sera plus vraisemblable. Sans être très exact le diagnostic se rapproche déjà de la vérité et en tout cas, il ne commande pas une intervention urgente. Si l'on pense à la possibilité d'une hyperostose diffuse, on pourra la reculer et peut-être trouvera-t-on un peu plus tard les premiers signes de quelque déformation osseuse dans un point éloigné de la tumeur.

Mais la leontiasis ossea est infiniment plus rare que les tumeurs des maxillaires, aussi l'erreur inverse est-elle bien plus probable. Nous avons, dans nos observations, étudié quelques faits donnés par beaucoup d'auteurs comme des types de leontiasis osseuse et qui sont évidemment des cas de tumeurs multiples.

Les cas de *Tumeurs doubles* des maxillaires supérieurs qu'on a pris pour des leontiasis osseuses sont très fréquentes. Nous avons rapporté les cas de Howship de Cooper comme exemples on pourrait en citer d'autres. Ces tumeurs sont des osteomes elles ont été décrites par d'autres auteurs sous le nom de tumeurs des os maxillaires. Elles se développent très lentement, produisent une déformation considérable de la face qui rappelle certaines formes de leontiasis osseuse.

Elles se distinguent cependant de cette affection parce que après un grand nombre d'années elles restent localisées à une partie limitée de la face. Le maxillaire inférieur n'est pas hyperostosé, le crâne n'est pas déformé. On ne voit pas dans ces cas, les ostéophytes nombreux et disséminées sur toute l'extrémité céphalique qui caractérisent la leontiasis osseuse.

L'erreur est plus facile à comprendre quand on a affaire à des *tumeurs mutiples des deux mâchoires*.

Dans ces cas, la déformation envahissant successivement la mâchoire inférieure et la mâchoire supérieure par exemple, on est tout naturellement porté à rapporter la maladie à un processus morbide analogue à la leontiasis osseuse, qui soit capable de frapper successivement tous les os de la tête, sans qu'on puisse invoquer la marche habituelle des tumeurs qui envahissent de proche en proche les tissus en relation de continuité. Il faudra se souvenir que la *multiplicité* des tumeurs, qui est un caractère très rare en dehors de la généralisation, se voit assez fréquemment d'emblée et par exception sur les maxillaires. Les cas de MM. Le Dentu et Péan en sont des exemples irrécusables.

La possibilité de tumeurs multiples étant admise, on pourra invoquer des caractères très importants tirés de la symptomatologie générale des tumeurs propres à certaine variété d'entr'elles.

Les tumeurs forment à la face des masses plus ou moins régulières, mais leur développement se fait aux dépends de l'os tout entier dont la forme est complètement modifiée.

Dans la leontiasis osseuse, on peut bien observer des tumeurs du volume d'une orange par exemple, mais cet accroissement revêt la forme d'une exostose. On peut toujours reconnaitre que la tumeur a pris naissance sur un os plus ou moins déformé, mais dont la configuration générale n'a pas absolument disparu.

Même dans les cas extrêmes où des exostoses très-volumineuses recouvrent des os de petit volume, comme les malaires par exemple, on reconnaîtra, s'il s'agit d'une leontiasis osseuse, que le processus morbide n'est pas limité à ces os seuls, les maxillaires, le frontal et les os du crâne participent au développement pathologique du squelette. A côté de ces grosses tumeurs, on constatera des ostéophytes de petit volume, on verra que les os, même en dehors de ces productions saillantes, sont très-épaissies, il y a « *pachyacrie* » suivant l'expression de Recklinghausen.

Si les tumeurs multiples se sont développées dans un temps

très-rapide, comme chez la malade de M. Le Dentu, ce fait seul doit faire abandonner le diagnostic de leontiasis osseuse, cette maladie étant par excellence une maladie de très-longue durée. La présence d'éléments sarcomateux dans les tumeurs est une preuve définitive contre l'existence d'une hyperostose diffuse.

Anatomie pathologique

Les lésions macroscopiques que présentent des crânes décrits sous le nom de « *Leontiasis osseuse* » sont caractérisées par une énorme augmentation de volume de l'extrémité céphalique produite par une hyperostose de toute l'épaisseur des os.

L'augmentation de volume et de poids est telle que le squelette de la tête peut atteindre 7 fois (crâne de Gaddi) et même 8 fois (crâne de Bajanus) le poids d'une tête normale.

L'épaisseur des os du crâne peut atteindre 38 mil. et sur le maxillaire inférieur du crâne de Bajanus elles mesurent 67 mil. Les deux tables et le diploë prennent part à cet accroissement.

Sur la face externe du squelette malade on voit des saillies osseuses qui peuvent atteindre des dimensions très-variables. Tantôt ce sont des ostéophytes comparés par les auteurs à des grains de chanvre ou à des cerises, tantôt ce sont des véritables tumeurs qui peuvent atteindre le volume d'une orange. Habituellement ces deux variétés d'exostoses se rencontrent à la fois sur la même tête. Ainsi qu'on peut le voir notamment sur la pièce de Bickersteth, où tous les os de l'extrémité céphalique sauf l'occipital étaient recouverts de petits ostéophytes si serrés qu'elle ressemblait à une masse de malachite. Il existait en outre sur chaque maxillaire supérieur une tumeur osseuse du volume d'une orange. Sur le crâne de Gaddi au contraire, l'hypertrophie diffuse est plus uniforme, les saillies osseuses y sont rares, il n'y a pas de grosses tumeurs.

Au point de vue de la distribution des lésions, il est certain que le maximum de déformation siège à la face et tout particulièrement sur les maxillaires. Tantôt c'est la mâchoire inférieure,

tantôt la supérieure qui l'emporte et il en résulte suivant les cas des aspects tout différents comme nous l'avons déjà vu.

La prédominance des lésions sur la mâchoire supérieure a une importance pronostique très importante.

En effet lorsque l'augmentation de volume porte sur le maxillaire inférieur ou sur la face externe des os du crâne cela n'influence que peu la marche de la maladie. Il n'en est pas de même lorsque c'est la mâchoire supérieure qui est le siège principal de l'affection.

L'hyperostose en déformant les maxillaires supérieurs produit l'oblitération des cavités que les os contribuent à limiter, cavité buccale, fosses nasales, fosses orbitaires et les malades peuvent succomber d'inanition.

Les lésions du diploe contribuent pour une grande part à l'épaississement de l'os, surtout dans les cas ou les hyperostoses de la table externe sont peu considérables. Tantôt le diploé est formé de tissu spongieux, aréolaire, tantôt au contraire il est transformé en un tissu qui a le brillant et la dureté de l'ivoire. On comprend l'importance de cette lésion si l'on songe qu'elle peut amener l'oblitération des canaux et orifices vasculaires du crâne et par suite des troubles de la circulation cérébrale dont nous avons vu des exemples.

Les lésions de la face interne du crâne sont peut-être moins constantes que les précédentes ; mais elles ont une importance bien plus considérable. Elles consistent comme celles de la face externe en des rugosités, des aspérités de volume variable, mais habituellement peu considérable. Dans certains crânes elles sont extrêmement nombreuses et ont amené une diminution de la cavité crânienne. Les trois étages de la base du crâne sont diversement affectés suivant les cas. Dans certaines observations on a noté au lieu d'aspérités, une sorte de boursoufflement de la table interne.

La selle turcique a été trouvée plusieurs fois, déformée, lésion qui se voit aussi sur les crânes d'acromégaliques.

Les orifices du crâne et de la face sont quelquefois normaux ou même élargis, mais aussi parfois si rétrécis que l'on com-

prend que cette déformation à elle seule ait pu amener la mort des malades.

Les trous déchirés postérieurs étaient rétrécis chez deux malades qui en ont présenté des phénomènes cérébraux analogues,on comprend que la gène de la circulation en retour qui devait être énorme dans l'une d'elles (Cas de Wrany) ait pu produire des lésions cérébrales capables d'expliquer les symptômes nerveux auxquels la malade a succombé: dans un autre cas, les canaux carotidiens étaient rétrécis et la nutrition cérébrale devait s'en ressentir.

Les orifices des nerfs dans ces observations présentent les mêmes déformations.

Dans certains cas ces orifices subissent une déformation qui a des résultats bien moins grands: leurs bords se prolongent sous formes de crêtes osseuses de sorte que la compression des organes qui les traversent est peu considérable.

Il nous semble qu'on peut conclure de l'analyse de ces lésions, que le périoste ne joue pas dans la production de l'affection le rôle exclusif que certains auteurs ont voulu lui prêter. Il semble même que son rôle soit secondaire, et l'on pourrait comparer à ce point de vue la « leontiasis ossea » à l'acromélie dans laquelle l'hyperostose est due, ainsi que vient de le montrer M. Renault (de Lyon) (1) à vue hypergénèse de la moëlle osseuse.

Des examens microscopiques ont été faits plusieurs fois. Il s'agit toujours d'osteite condensante ou raréfiante. L'ossification s'est toujours montrée irrégulière caractérisée par des systèmes de Hovers rares ou incomplets. Dans certains cas, on a noté que le tissu osseux nouvellement formé s'était déposé dans les mailles d'un réseau vasculaire très riche.

(1) Duchesneau 1891, thèse Lyon.

Nature de l'affection

Nous avons cité au cours de ce travail les opinions qui ont été émises par les auteurs, touchant la pathogénie de la « Leontiasis ossea ».

Nous avons vu que l'Osteomalaci (Jadelot) la scrofule (Gaddi) le rachitisme (Huske) l'inflamation erysipelateuse (Virchow) ont été tour à tour invoqués.

Les faits ne nous semblent répondre à aucune de ces hypothèses.

Ce qui nous semble ressortir de l'étude des observations que nous avons étudiées, c'est que la « Leontiasis ossea » qui débute constamment dans l'enfance ou la jeunesse est produite par un processus morbide qui a son origine dans la vie intra-utérine. Les vices de développement dont sont frappés les maxillaires dans quelques cas nous semblent en être la preuve, quant à la nature de ce processus morbide, elle nous échappe encore.

Peut-être les études sur les hyperosthoses du crâne auxquelles la découverte de M. P. Marie ont servi de point de départ pourront-elles un jour contribuer à éclaircir ce problème.

Résumé

La « Leontiasis ossea » telle qu'on peut la comprendre d'après les observations rares et incomplètes que nous en avons est caractérisée par une hyperostose diffuse, qui peut être localisée à la tête ou atteindre les autres os du squelette, comme les autres variétés d'hyperostose diffuse.

Dans les cas extrêmes la tête peut atteindre un poids huit fois supérieur au poids normal. L'hyperostose est totale et frappe à la fois les deux tables et le diploë.

L'hyperostose externe provoque de hideuses déformations

de la tête. L'hyperostose interne amène la mort par compression du cerveau et des nerfs crâniens et des vaisseaux qui se rendent à l'encéphale.

La marche de l'affection est extrêmement lente et peut durer 30 ans.

Elle a été confondue avec la maladie de Paget, l'acromégalie de P. Marie et les tumeurs multiples de la face.

Vu : le Doyen,

BROUARDEL.

Vu le président,

STRAUS.

Vu et permis d'imprimer :

Le vice-recteur de l'Académie de Paris

GRÉARD